

Министерство образования и науки Украины

**Харьковский национальный университет
имени В.Н. Каразина**

Золотое сечение клинического диагноза

для настоящих врачей

**Учебное пособие
Под редакцией Н.И. Яблучанского**

Харьков — 2006

УДК 616[1\4+6] (075)
ББК 54.1
Я 7

Рецензенты:

М.А. Власенко, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой терапии и нефрологии Харьковской медицинской академии последипломного образования;

В.Н. Савченко, кандидат медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой гражданской обороны, подготовки медсестер и основ медицинских знаний Харьковского национального университета имени В.Н. Каразина

Я 7 Н.И. Яблучанский, Л.В. Ануфриева, И.А. Бондаренко, О.Ю. Бычкова, М.Ю. Горшунская, Н.В. Лысенко, Н.В. Макиенко, Л.А. Мартимьянова, С.Н. Панчук, Е.Н. Пасько. Золотое сечение клинического диагноза. Серия: для настоящих врачей: Учебное пособие. Серия: для настоящих врачей / Под ред. Н.И. Яблучанского.- Х.: ХНУ имени В.Н. Каразина, 2010. - 72 с.

Изложены основные клинические синдромы функциональных нарушений внутренних органов при патологических состояниях.

Врачам общей практики, семейным врачам, участковым врачам, терапевтам, пульмонологам, врачам смежных специальностей, интернам, студентам старших курсов медицинских факультетов.

УДК 616[1\4+6] (075)
ББК 54.1

- © Харьковский национальный университет имени В.Н. Каразина
- © Яблучанский Н.И., Ануфриева Л.В., Бондаренко И.А., Бычкова О.Ю., Горшунская М.Ю., Лысенко Н.В., Макиенко Н.В., Мартимьянова Л.А., Панчук С.Н., Пасько Е.Н.

Содержание

Список сокращений

Введение

I. Сердечно-сосудистая система

1. Синдром артериальной гипертензии
2. Синдром хронической сердечной недостаточности
3. Синдром нарушения ритма и проводимости

II. Дыхательная система

1. Бронхообструктивный синдром
2. Синдром хронической легочной (дыхательной) недостаточности
3. Синдром легочной гипертензии

III. Пищеварительная система

1. Синдром гастростаза
2. Синдром дискинезии желчевыводящих путей
3. Синдром желтухи
4. Синдром холестаза
5. Синдром хронической печеночной недостаточности
6. Синдром нарушения двигательной (моторной) функции пищевода
7. Синдром мальдигестии и мальабсорбции (нарушения пищеварения и всасывания)
8. Синдром нарушения двигательной активности (моторики) кишечника
9. Синдром портальной гипертензии

IV. Мочевыделительная система

1. Мочевой синдром
2. Нефротический синдром
3. Синдром острой почечной недостаточности
4. Синдром хронической почечной недостаточности

V. Опорно-двигательный аппарат

1. Синдром функциональной недостаточности суставов
2. Синдром гипермобильности суставов

VI. Эндокринная система

1. Синдром гипотиреоза
2. Синдром тиреотоксикоза
3. Синдром гиперкальциемии
4. Синдром гипокальциемии
5. Синдром гипергликемии
6. Синдром гипогликемии
7. Синдром гиперкортицизма
8. Синдром ожирения

VII. Кроветворная система

Синдром нарушения кроветворения

Список литературы

Список сокращений

АВ - узел - атриовентрикулярный узел
АВ блокада – атриовентрикулярная блокада
АГ - артериальная гипертензия
А/Г- коэффициент – коэффициент соотношения альбуминов к глобулинам
АД—артериальное давление
АКТГ – адренокортикотропный гормон
АЛТ – аланинаминотрансфераза
АПФ—ангиотензин-превращающий фермент
АСТ - аспартатаминотрансфераза
ВВСУ - время восстановления функции синусового узла
ГЛЖ—гипертрофия левого желудочка
ЕКО—Европейское кардиологическое общество
ЕОГ—Европейское общество гипертензии
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
ЖТ - желудочковые тахикардии
ИБС—ишемическая болезнь сердца
ИММ—индекс массы миокарда
ИМТ – индекс массы тела
КВВСУ - скорректированное время восстановления функции синусового узла
КДО—конечный диастолический объем
КДР—конечный диастолический размер
КСО—конечный систолический объем
КСР—конечный систолический размер
КТ – компьютерная томография
КЩР – кислотно-щелочное равновесие
ЛЖ—левый желудочек
МАС - Морганьи-Эдамса –Стокса синдром
МКБ – Международная классификация болезней
МРТ – магнитно – резонансная томография
МЭН – множественные эндокринные нарушения
ОТС ЛЖ—отношение толщины задней стенки к радиусу левого желудочка
ПЖ - правый желудочек
ПНУП—предсердный натрийуретический пептид
РВГ - реовазограмма
СА - узел – синоатриальный узел
СД—сахарный диабет
СОЭ – скорость оседания эритроцитов
СССУ – синдром слабости синусового узла
СТГ – соматотропный гормон
СУ - синусовый узел
Т3—общий трийодтиронин
Т4—общий тироксин
ТЗСЛЖ (д)—толщина задней стенки левого желудочка в диастолу
ТМЖП (д)—толщина межжелудочковой перегородки в диастолу
ТТГ—тиреотропный гормон
УЗИ – ультразвуковое исследование
ХС ЛПВП—холестерин липопротеидов высокой плотности
ХС ЛПОНП—холестерин липопротеидов очень низкой плотности
ХС ЛПНП—холестерин липопротеидов низкой плотности
ХСН—хроническая сердечная недостаточность
ФЭГДС - фиброэзофагогастродуоденоскопия
ФК—функциональный класс
ФНО- α —фактор некроза опухоли α

ЧСС - частота сердечных сокращений

ЩФ – щелочная фосфатаза

ЭКГ—электрокардиограмма

ЭРП - эффективный рефрактерный период

ЭРХПГ – эндоскопическая ретроградная холангипанкреатография

ЭФИ – электрофизиологическое исследование

EDTA –этилендиаминтетрауксусная кислота

¹³¹I - ¹³¹йод

MODY - “maturity onset diabetes young” (диабет взрослого типа у молодых)

Qui bene diagnoscirt – bene curat

Это точно. Нет хорошего диагноза – нет хорошего и лечения.

Не простой путь к хорошему, понимаю, обоснованному, правильному диагнозу. Много препятствий на нем. И чтобы их преодолеть, нужны знания и опыт, а еще опыт, помноженный на знания, интуиция, предвидение, другим словом.

На первом месте я поставил знания. Нет знаний, какой же тогда опыт?

Существует, будто, много способов диагностики. Но все они, как ни крути, основаны на собирании признаков заболевания у пациента, симптомов, группируемых в синдромы.

Синдромы эти, так мы учим наших студентов, на факультете фундаментальной медицины Харьковского национального университета им. В.Н. Каразина, условно делятся на три группы:

- организменного уровня, связанные с лежащим в основе заболевания типовым патологическим процессом и организменными реакциями на него;
- местного уровня, связанные с лежащим в основе заболевания типовым патологическим процессом и такими же реакциями местного уровня;
- местного уровня, связанные с нарушениями в функциональном состоянии органов-мишеней.

Если с первыми двумя группами синдромов более-менее понятно, третья представляет определенные трудности. Есть здесь синдромы, выписанные как картинки с выставки, как-то, артериальная гипертензия, сердечная недостаточность, ... Но есть и такие, о которых в учебной и методической литературе лишь упоминания самого общего характера, если не упускаются вообще.

Клинический диагноз - выраженное в терминах медицинских терминологий и классификаций внутренне непротиворечивое формализованное заключение о состоянии здоровья пациента, данное на момент его обследования. Важная составляющая клинического диагноза, его золотое сечение, - синдромы функциональных нарушений вовлеченных в патологический процесс органов и систем.

Вот и решили мы написать данную книгу, где синдромы местного уровня, связанные с нарушениями в функциональном состоянии органов-мишеней, излагаются. Все синдромы написаны по одной схеме и содержат: определение, состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром, его классификацию, диагностику, физикальное, инструментальное и лабораторное исследование. В конце книги даны таблица нормативов функциональных показателей и литература.

Книга рассчитана на врачей общей практики, семейных врачей, участковых врачей, терапевтов, пульмонологов, врачей смежных специальностей, интернов, студентов старших курсов медицинских факультетов.

Книгу писать старались, и потому, надеемся, станет она полезной Вам, Читатель, в Вашем самосовершенствовании как врача.

Замечания принимаем с благодарностью.

Редактор Николай Яблучанский

I. СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

1. СИНДРОМ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Определение

Синдром артериальной гипертензии (АГ) - совокупность симптомов, обусловленных стойким повышением артериального давления (АД) в результате патофизиологических (нейро-гуморальных с нарушением интегративного контроля ЦНС) механизмов и/или органической патологии различных органов и систем (опухоли, патология сосудов, воспалительные процессы и др.) и клинически проявляющихся повышением систолического и/или диастолического давления, головной болью, головокружением, шумом в ушах, нарушением зрения, памяти, сна, частоты сердечных сокращений, повышенной утомляемостью, слабостью и поражением органов-мишеней в продвинутой стадии заболевания.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается синдром АГ:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

- I10 Эссенциальная (первичная) гипертензия (I10 - I13)
- I15 Вторичная (симптоматическая) гипертензия
- I70.0 Атеросклероз аорты
- I70.1 Атеросклероз почечных артерий
- E10 – E14 Сахарный диабет

2. Другие состояния и заболевания:

- A18.1+Туберкулез почек
- B91 Полиомиелит
- D45 Истинная полицитемия
- C64 Злокачественные опухоли почек
- D30.0 Доброкачественные опухоли почек
- E01 - 05 Гипо- и гипертиреоз
- E21 Гиперпаратиреоз
- E22.0 Акромегалия
- E24-, E27.0 Синдром и болезнь Иценко-Кушинга
- E25 Аденогипофизарный синдром
- E26.0 Первичный альдостеронизм (синдром Кона)
- G04 Энцефалит
- I35.1 Недостаточность аортального клапана
- I44.2 АВ-блокада III степени
- I72.2 Аневризма почечных артерий
- I77.3 Фиброзно-мышечная дисплазия
- I77.0 Артериовенозный свищ
- M30 - M36 Системные поражения соединительной ткани
- M31.4 Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)
- N00 - N08 Гломерулярные болезни
- N10 - N16 Тубулоинтерстициальные болезни почек
- N18 Хроническая почечная недостаточность
- N19 Почечная недостаточность неуточненная
- N26 Сморщенная почка неуточненная
- N28.0 Тромбоз и эмболия почечных артерий
- M8700/0 Феохромоцитома
- O10 – O11, O13 – O16 Гипертензия беременных
- Q25.0 Открытый артериальный проток
- Q25 Врожденные аневризмы аорты
- Q25.1 Коарктация аорты
- T38 Прием глюкокортикостероидов

T38.4 Прием оральных контрацептивов
T56.0 Отравление свинцом
T56.3 Отравление кадмием
T60.4 Отравление таллием

Классификация синдрома АГ:

- в зависимости от уровня АД

Категории АД	Систолическое АД (мм.рт.ст.)	Диастолическое АД (мм.рт.ст.)
Оптимальное АД	< 120	< 80
Нормальное АД	< 130	< 85
Высокое нормальное АД	130 – 139	85 – 89
Мягкая АГ (1 степень)	140 – 159	90 – 99
Умеренная АГ (2 степень)	160 – 179	100 – 109
Тяжелая АГ(3 степень)	> 180	> 110
Изолированная систолическая гипертензия	> 140	< 90

- в зависимости от поражения органов-мишеней

Стадия	Поражения органов-мишеней
I	Нет объективных изменений со стороны органов-мишеней
II	Наличие как минимум одного из перечисленных признаков поражения органов-мишеней: <ul style="list-style-type: none"> ➤ гипертрофия левого желудочка (по данным ЭКГ, УЗИ, Ro); ➤ протеинурия и/или повышение уровня сывороточного креатинина (1,2 – 2,0 мг/дл); ➤ генерализованное или локальное поражение артерий сетчатки; ➤ наличие атеросклеротических бляшек в аорте, в сонной, подвздошной и бедренной артериях (по данным УЗИ, Ro).
III	Наличие клинических признаков, необратимых изменений со стороны органов-мишеней: <ul style="list-style-type: none"> ➤ сердце – стенокардия, инфаркт миокарда, сердечная недостаточность; ➤ головной мозг – инсульт, транзиторная ишемическая атака, острая гипертензивная энцефалопатия, хроническая гипертензивная энцефалопатия III стадии, сосудистая деменция; ➤ глазное дно – кровоизлияние и экссудаты в сетчатке с отеком диска зрительного нерва или без него; ➤ концентрация креатинина в плазме > 2,0 мг/дл (> 177 мкмоль/л), почечная недостаточность; ➤ расслаивающаяся аневризма аорты.

Диагностика синдрома АГ:

А. Клиническая:

1. нарушение памяти
2. нарушение сна
3. общая слабость
4. утомляемость
5. головная боль
6. головокружение

7. изменения зрения
8. тахикардия, перебои в работе сердца
9. боль, чувство дискомфорта в области сердца
10. снижение толерантности к физическим нагрузкам
11. одышка
12. полиурия
13. никтурия

В. Физикальное обследование:

- оценка массы тела с целью выявления ожирения и его типа (индекс массы тела вес в кг/рост в метрах²), значение 30 и более указывает на ожирение
- измерение окружности талии: величина > 102 см у мужчин и > 88 см у женщин указывает на абдоминальный тип ожирения и характерна для метаболического синдрома
- перкуссия сердца: расширение границ влево, усиление и смещение верхушечного толчка
- аускультация сердца: акцент II тона над аортой
- аускультация сосудов шеи, в паравертебральной зоне на уровне V – XII ребра и в точках проекции почечных артерий
- измерение АД на обеих верхних конечностях, нижних конечностях пациентам в возрасте до 45 лет

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови	Нет	Проводится с целью верификации/исключения эритроцитоза
Гематокрит	↑	
Клинический анализ мочи	Обнаружение протеин- и цилиндрурии и гематурии (чаще наблюдается после гипертензивных кризов и в продвинутой стадии заболевания)	Верификация/исключение вторичных (ренопаренхиматозных) АГ
Анализ мочи по Нечипоренко		Изменения при поражении почек
Липидограмма: Общий холестерин Триглицериды ХС ЛПНП ХС ЛПОНП ХС ЛПВП		Выявление дислипидемии, стратификация риска сосудистых катастроф
Сахар крови	Повышение при сахарном диабете, феохромоцитоме, синдроме Иценко-Кушинга	Верификация/исключение сахарного диабета, вторичных АГ
Мочевина		Показана корреляция гиперурикемии с нефросклерозом
Креатинин		Повышение при поражении почек
Электролиты плазмы	Норма при эссенциальной АГ, гипокалиемия при первичном гиперальдостеронизме, синдроме Кушинга (< 3,5 ммоль/л)	Проводится с целью верификации/исключения вторичных АГ
Активность ренина плазмы		Снижение при первичном гиперальдостеронизме
Альдостерон		Норма - эссенциальная АГ Повышение - первичный гиперальдостеронизм
Катехоламины: Адреналин сыворотки Адреналин, суточная моча Норадреналин сыворотки		Повышение при феохромоцитоме

Норадреналин, суточная моча		
С-реактивный протеин		Высоко чувствительный критерий кардиоваскулярных событий, не менее точный в сравнении с ЛПНП, ассоциирован с метаболическим синдромом и АГ

D. Инструментальная (нормативные значения см. табл. 2):

Регистрация ЭКГ – диагностика гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ)

Критерии диагностики ГЛЖ по Sokolov-Lyon

Зубец S в отведении V1+ зубец R в отведении V5 или V6	> 3,50 мВ
или	
Зубец R в отведении V5 или V6	> 2,60 мВ

Критерии диагностики ГЛЖ по индексу Корнелла > 2440 мм*мс

УЗИ сердца с оценкой толщины межжелудочковой перегородки (ТМЖП), задней стенки левого желудочка (ТЗС ЛЖ), конечно-диастолического размера (КДР), конечно-диастолического объема (КДО), индекса массы миокарда ЛЖ (ИММ ЛЖ): мужчины $\geq 125 \text{ г/м}^2$, женщины $\geq 110 \text{ г/м}^2$, фракции выброса, относительной толщины стенки ЛЖ (отношение толщины задней стенки (ОТС) к радиусу ЛЖ)

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
КДР		Зависят от возраста, пола, массы тела, ЧСС
КСР		
КДО		
КСО		
ТМЖП (д)	↑	Типично для гипертрофии миокарда левого желудочка
ТЗС ЛЖ (д)	↑	
Фракция выброса	↑↓	Оценка функциональных возможностей ЛЖ
Индекс массы миокарда левого желудочка		Оценка вариантов геометрии сердца
мужчины	↑↓	
женщины	↑↓	
ОТС ЛЖ	↑↓	

Типы геометрии ЛЖ:

Нормальная геометрия ЛЖ (ИММ ЛЖ $< 125 \text{ г/м}^2$, ОТС ЛЖ $< 0,45$)

Эксцентрическая гипертрофия (ИММ ЛЖ $> 125 \text{ г/м}^2$, ОТС ЛЖ $< 0,45$)

Концентрическая гипертрофия (ИММ ЛЖ $> 125 \text{ г/м}^2$, ОТС ЛЖ $> 0,45$)

Концентрическое ремоделирование (ИММ ЛЖ $< 125 \text{ г/м}^2$, ОТС ЛЖ $> 0,45$)

УЗИ сонных артерий для оценки поражения сосудов (отношение интима/медиа) $\geq 0,9 \text{ мм}$

Консультации: офтальмолога (глазное дно)

2. СИНДРОМ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Определение

Синдром хронической сердечной недостаточности (ХСН) – совокупность симптомов, обусловленных систолической и/или диастолической дисфункцией миокарда левого желудочка коронарогенного и/или некоронарогенного происхождения со сложными нейрогуморальными механизмами прогрессирования, ремоделированием сердца и сосудов, нарушением сердечного выброса и клинически проявляющиеся одышкой, в т.ч. парадоксальной, цианозом, сердцембиением, задержкой жидкости в организме и снижением толерантности к физической нагрузке.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

- I05 – I09 Клапанные пороки сердца
- I10 - I15 Артериальная гипертензия (АГ)
- I20-I25 Ишемическая болезнь сердца (ИБС)
- I26-I28 Легочное сердце
- I30 – I32.8 Заболевания перикарда
- I33.0, I33.9 Инфекционный эндокардит
- I40 – I41.8* Миокардит
- I42 - I43.8* Кардиомиопатии
- I44 – I49.9 Нарушения ритма сердца и проводимости

2. Другие состояния и заболевания:

- C38.0, C38.8 Злокачественные новообразования сердца
- D15.1 Доброкачественные новообразования сердца
- D50-D53, D55-D59, D60-D64 Выраженная анемия
- E05 Тиреотоксикоз
- E65-E68 Ожирение
- E74.0 Гликогеноз
- E83.1 Гемохроматоз
- E85 Амилоидоз
- E86 Мукополисахаридоз
- I26.-Тромбоз легочной артерии
- K70.3 Цирроз печени
- M30-M36 Системные заболевания соединительной ткани
- Химические и токсические повреждения миокарда

Классификация синдрома хронической сердечной недостаточности:

- Клиническая стадия
- Вариант
- Функциональный класс

Клинические стадии по Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко

Стадии	Клинические признаки
I	Начальная, скрытая, проявляющаяся только при физической нагрузке в виде одышки, тахикардии, чрезмерной утомляемости; выраженных резче и дольше, чем у здорового человека. В покое гемодинамика и функция органов не нарушена; трудоспособность понижена
II	Наличие признаков нарушения гемодинамики. Нарушения обмена веществ и функции других органов
IIА	Недостаточность правого или левого отделов сердца. Явления застоя и нарушение функции других органов выражены слабо и чаще проявляются к концу рабочего дня или после физической нагрузки (исчезают после ночного отдыха)
IIБ	Недостаточность правых и левых отделов сердца. Явления застоя крови выражены сильнее и проявляются в покое (не исчезают после ночного покоя, могут несколько уменьшаться)

III	Конечная, дистрофическая СН с тяжелыми нарушениями гемодинамики, стойкими нарушениями обмена веществ и функции всех органов, развитием необратимых изменений структуры органов и тканей, потерей трудоспособности
------------	---

Варианты ХСН

- С систолической дисфункцией левого желудочка (ЛЖ): фракция выброса 40% и менее
- С сохраненной систолической функцией ЛЖ: фракция выброса более 40%

Классификация по функциональному классу

ФК	Клиническая характеристика
I	Пациенты с заболеванием сердца, у которых обычные физические нагрузки не вызывают одышки, утомления или сердцебиения
II	Пациенты с заболеванием сердца и умеренным ограничением физической активности. При обычных физических нагрузках наблюдается одышка, усталость и сердцебиение
III	Пациенты с заболеванием сердца и выраженным ограничением физической активности. В состоянии покоя жалобы отсутствуют, но даже при незначительных физических нагрузках появляются одышка, усталость, сердцебиение
IV	Пациенты с заболеванием сердца, у которых любой уровень физической активности вызывает указанные выше субъективные симптомы. Последние возникают в состоянии покоя

Диагностика синдрома хронической сердечной недостаточности:

А. Клиническая:

1. повышенная утомляемость
2. боль (дискомфорт) за грудиной
3. головокружение
4. обморок
5. никтурия
6. олигурия
7. одышка при физической нагрузке и в покое
8. кашель
9. сердцебиения
10. ортопноэ
11. отеки
12. ощущение тяжести и/или боли в правом подреберье
13. желтуха

В. Физикальное обследование:

- Одышка
- Цианоз
- Ортопноэ
- Отеки
- Гидроторакс
- Асцит
- Кардиомегалия
- Гепатомегалия
- Сердечная кахексия
- Желтуха

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови	Нет	Анемия усугубляет течение ХСН Повышение гемоглобина может наблюдаться при приеме петлевых диуретиков в больших дозах
Гематокрит	↑	

Клинический анализ мочи		Возможно, снижение плотности мочи Протеинурия - признак застойной почки Гликозурия появляется при СД
Протромбиновый индекс		Контроль при приеме диуретиков
Сахар крови		Верификация/исключение сахарного диабета
Билирубин Прямой Непрямой	↑	Повышение обеих фракций при застойной печени
Общий белок плазмы		Отражает функцию печени
Моче вина		Показана корреляция гиперурикемии с нефросклерозом
Креатинин	↑	Признак преренальной уремии
Электролиты плазмы		Концентрация K^+ повышается при приеме ингибиторов АПФ, спиронолактонов
ТТГ Т3 Т4	↑↓	Верификация патологии щитовидной железы
Активность ренина плазмы	↑	
Альдостерон	↑	
Катехоламины: Адреналин сыворотки Адреналин, суточная моча Норадреналин сыворотки Норадреналин, суточная моча	↑	Повышение отражает активацию САС
ПНУП	↑	Высокий уровень подтверждает СН и свидетельствует о максимально высоком риске сердечно-сосудистых событий, в т.ч. и смертельного исхода

D. Инструментальная (нормативные значения см. табл. 2):

- Электрокардиография (ЭКГ)
- Эхокардиография (ЭхоКГ)

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
КДР	↑↓	Зависят от возраста, пола, массы тела, ЧСС
КСР	↑↓	
КДО	↑↓	
КСО	↑↓	
ТМЖП (д)	↑	Оценка гипертрофии ЛЖ
ТЗС ЛЖ (д)	↑	
Фракция выброса	↑↓	Оценка систолической функции ЛЖ
Трансмитральный поток (доплер ЭхоКГ)		
Длительность изоволюмического расслабления		Оценка диастолической функции ЛЖ и тип ее нарушения
Максимальная скорость раннего диастолического наполнения (Е)		
Максимальная скорость во время систолы предсердий (А)		
Отношение Е/А		
Время ускорения ранне-диастолического потока		
Время замедления		
Длительность ранне-диастолического наполнения		

Различают гипертрофический, рестриктивный, псевдонормальный и временный типы нарушения диастолической функции ЛЖ.

- Гипертрофический – Е/А меньше 100%, удлинение времени изоволюмического расслабления более 110 мс и времени замедления кровотока фазы ранне-диастолического наполнения.
- Рестриктивный – Е/А более 200%, укорочение времени изоволюмического расслабления менее 70 мс и времени замедления кровотока фазы ранне-диастолического наполнения менее 160 мс.
- Псевдонормальный - Е/А 100% - 200%, время изоволюмического расслабления 70 мс – 100 мс, время фазы ранне-диастолического наполнения 160 мс - 240 мс.
- Временный - Е/А 100% - 200%, время изоволюмического расслабления более 240 мс, время фазы ранне-диастолического наполнения более 240 мс.

При наличии клинических показаний:

- Мочевая кислота
- Общий белок крови
- Коагулограмма
- Гормоны щитовидной железы
- Рентгенологическое исследование органов грудной клетки
- Радионуклидная вентрикулография
- Холтеровское мониторирование ЭКГ
- Коронарография
- Эндомиокардиальная биопсия
- Тест с 6-минутной ходьбой

3. СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ

Определение

Синдром нарушения ритма и проводимости – совокупность симптомов, обусловленных нарушениями нейрогенной и эндокринной регуляции, электролитного состава, болезнями миокарда, его аномалиями, или сочетанием этих состояний, сопровождаемые изменением нормальной частоты, регулярности, источника возбуждения сердца, а также расстройством проведения импульса, нарушением связи и/или последовательности между активацией предсердий и желудочков, их комбинациями, и проявляющиеся клинически асимптомным или симптомным течением в виде учащенного сердцебиения, перебоев в работе сердца, дискомфорта в грудной клетке, одышки, приступов удушья, головокружения, обмороков, резкой слабости и др.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

00-199 БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ

100-102 ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

100 Ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца

101 Ревматическая лихорадка с вовлечением сердца

102 Ревматическая хорея

105-109 ХРОНИЧЕСКИЕ РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

105 Ревматические болезни митрального клапана

106 Ревматические болезни аортального клапана

107 Ревматические болезни трехстворчатого клапана

108 Поражения нескольких клапанов

109 Другие ревматические болезни сердца

110-115 БОЛЕЗНИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕСЯ ПОВЫШЕННЫМ КРОВЯНЫМ ДАВЛЕНИЕМ

110 Эссенциальная (первичная) гипертензия

111 Гипертензивная болезнь сердца [гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца]

112 Гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением почек

I13 Гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением сердца и почек

I15 Вторичная гипертензия

I20-I25 ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

I20 Стенокардия [грудная жаба]

I21 Острый инфаркт миокарда

I22 Повторный инфаркт миокарда

I23 Некоторые текущие осложнения острого инфаркта миокарда

I24 Другие формы острой ишемической болезни сердца

I25 Хроническая ишемическая болезнь сердца

I30-I52 ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

I30 Острый перикардит

I31 Другие болезни перикарда

I32* Перикардит при болезнях, классифицированных в других рубриках

I33 Острый и подострый эндокардит

I34 Неревматические поражения митрального клапана

I35 Неревматические поражения аортального клапана

I36 Неревматические поражения трехстворчатого клапана

I37 Поражения клапана легочной артерии

I38 Эндокардит, клапан не уточнен

I39* Эндокардит и поражения клапанов сердца при болезнях, классифицированных в других рубриках

I40 Острый миокардит

I41* Миокардит при болезнях, классифицированных в других рубриках

I42 Кардиомиопатия

I43* Кардиомиопатия при болезнях, классифицированных в других рубриках

2. Другие состояния и заболевания:

I70-I79 БОЛЕЗНИ АРТЕРИЙ, АРТЕРИОЛ И КАПИЛЛЯРОВ:

I70 Атеросклероз

I71 Аневризма и расслоение аорты

I72 Другие формы аневризмы

I73 Другие болезни периферических сосудов

I74 Эмболия и тромбоз артерий

I77 Другие поражения артерий и артериол

I79* Поражения артерий, артериол и капилляров при болезнях, классифицированных в других рубриках

D50-D53 АНЕМИИ, СВЯЗАННЫЕ С ПИТАНИЕМ

D55-D59 ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

D60-D64 АПЛАСТИЧЕСКИЕ И ДРУГИЕ АНЕМИИ

D65-D69 НАРУШЕНИЯ СВЕРТЫВАЕМОСТИ КРОВИ, ПУРПУРА И ДРУГИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ

D70-D77 ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ КРОВИ И КРОВЕТВОРНЫХ ОРГАНОВ

E00-E07 БОЛЕЗНИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ:

E00 Синдром врожденной йодной недостаточности

E01 Болезни щитовидной железы, связанные с йодной недостаточностью, и сходные состояния

E02 Субклинический гипотиреоз вследствие йодной недостаточности

E03 Другие формы гипотиреоза

E04 Другие формы нетоксического зоба

E05 Тиреотоксикоз [гипертиреоз]

E06 Тиреоидит

E07 Другие болезни щитовидной желез

E10-E14 САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

E20-E35 НАРУШЕНИЯ ДРУГИХ ЭНДОКРИННЫХ ЖЕЛЕЗ:

E20 Гипопаратиреоз

E21 Гиперпаратиреоз и другие нарушения паращитовидной [околощитовидной] железы

E22 Гиперфункция гипофиза

E23 Гипофункция и другие нарушения гипофиза

E24 Синдром Иценко-Кушинга

E25 Аденогенитальные расстройств
E26 Гиперальдостеронизм
E27 Другие нарушения надпочечников
E35* Нарушения эндокринных желез при болезнях, классифицированных в других рубриках
E40-E46 НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПИТАНИЯ
E50-E64 ДРУГИЕ ВИДЫ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ:
E58 Алиментарная недостаточность кальция
E61 Недостаточность других элементов питания
E65-E68 ОЖИРЕНИЕ И ДРУГИЕ ВИДЫ ИЗБЫТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ
E70-E90 НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ:
E83 Нарушения минерального обмена
E86 Уменьшение объема жидкости [гиповолемия]
E87 Другие нарушения водно-солевого и кислотно-щелочного равновесия
E88 Другие нарушения обмена веществ
E89 Эндокринные и метаболические нарушения, возникшие после медицинских процедур, не классифицированные в других рубриках
E90* Расстройства питания и нарушения обмена веществ при болезнях, классифицированных в других рубриках
F00-F99 ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА И РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ:
F00-F09 Органические, включая симптоматические, психические расстройства
F40-F48 Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства
G00-G99 БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ :
G00-G09 Воспалительные болезни центральной нервной системы
G20-G26 Экстрапирамидные и другие двигательные нарушения
G30-G32 Другие дегенеративные болезни нервной системы
G35-G37 Демиелинизирующие болезни центральной нервной системы
G40-G47 Эпизодические и пароксизмальные расстройства
G50-G59 Поражения отдельных нервов, нервных корешков и сплетений
G90-G99 Другие нарушения нервной системы
I26-I28 ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ И НАРУШЕНИЯ ЛЕГОЧНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ:
I26 Легочная эмболия
I27 Другие формы легочно-сердечной недостаточности
I28 Другие болезни легочных сосудов
J00-J99 БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ:
J00-J06 Острые респираторные инфекции верхних дыхательных путей
J10-J18 Грипп и пневмония
J20-J22 Другие острые респираторные инфекции нижних дыхательных путей
J30-J39 Другие болезни верхних дыхательных путей
J40-J47 Хронические болезни нижних дыхательных путей
J60-J70 Болезни легкого, вызванные внешними агентами
J80-J84 Другие респираторные болезни, поражающие главным образом интерстициальную ткань
J90-J94 Другие болезни плевры
J95-J99 Другие болезни органов дыхания
K00-K93 БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ:
K20-K31 Болезни пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки
K40-K46 Грыжи
K80-K87 Болезни желчного пузыря, желчевыводящих путей и поджелудочной железы
M00-M99 Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани:
M40-M43 Деформирующие дорсопатии
M50-M54 Другие дорсопатии
M30-M36 Системные поражения соединительной ткани

M50-M54 Другие дорсопатии
 N00-N99 БОЛЕЗНИ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ:
 N00-N08 Гломерулярные болезни
 N10-N16 Тубулоинтерстициальные болезни почек
 N17-N19 Почечная недостаточность
 N25-N29 Другие болезни почек и мочеоточника
 R00-R99 Системы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках
 R00-R09 Системы и признаки, относящиеся к системам кровообращения и дыхания
 R00 Отклонения от нормы сердечного ритма
 T36-T50 Отравление лекарственными средствами, медикаментами и биологическими веществами
 T51-T65 Токсическое действие веществ, преимущественно немедицинского назначения
 T66-T78 Другие и неуточненные эффекты воздействия внешних причин
 T80-T88 Осложнения хирургических и терапевтических вмешательств, не классифицированные в других рубриках
 Y40-Y59 Лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении

Классификация синдрома нарушения ритма и проводимости

1. Нарушение образование импульса

- 1.1. синусовая тахикардия (более 90 компл. в 1 мин.)
- 1.2. синусовая брадикардия (менее 60 компл. в 1 мин.)
- 1.3. синусовая аритмия
- 1.4. остановка (отказ) синусового узла
- 1.5. выскальзывающие комплексы и ритмы:
 - предсердные (медленные, ускоренные)
 - из АВ-соединения (медленные, ускоренные)
 - желудочковые (медленные, ускоренные)
- 1.6. АВ-диссоциация
- 1.7. миграция наджелудочкового водителя ритма
- 1.8. Экстрасистолия
 - 1.8.1. предсердная
 - 1.8.2. предсердно-желудочковая (атривентрикулярная)
 - 1.8.3.желудочковая:
 - одиночная (до 30 комплексов в 1 час)
 - частая (30 и более комплексов в 1 час)
 - аллоритмия (би-, три-, квадригемения)
 - полиморфная
 - парная
 - ранняя (R на T)
- 1.9. Тахикардии
 - реципрокные – хронические, пароксизмальные
 - очаговые (эктопические) – хронические, пароксизмальные
 - 1.9.1 Наджелудочковые тахикардии:
 - синусно-предсердная (синоатриальная)
 - предсердная (атриальная)
 - предсердно-желудочковая (атрио-вентрикулярная):
 - узловая (обычного и необычного типа) с дополнительными путями проведения (ортодромная, антидромная)
 - 1.9.2. Желудочковые тахикардии
 - неустойчивая (от 3 комплексов до 30 с)
 - мономорфная
 - полиморфная (удлиненный или нормальный QT интервал)
 - устойчивая (дольше 30 с)
 - мономорфная
 - полиморфная (удлиненный или нормальный QT интервал)
 - постоянноповторная

- мономорфная
 - полиморфная (удлиненный или нормальный QT интервал)
- 1.10. Фибрилляция и трепетание предсердий
- пароксизмальная форма (ритм восстанавливается самостоятельно в течение 48 часов)
 - брадисистолическая (частота желудочковых сокращений менее 60 за 1 мин)
 - тахисистолическая (частота желудочковых сокращений более 90 за 1 мин)
 - персистирующая форма (для восстановления ритма необходимо вмешательство)
 - брадисистолическая (частота желудочковых сокращений менее 60 за 1 мин)
 - тахисистолическая (частота желудочковых сокращений более 90 за 1 мин)
 - постоянная форма (восстановление ритма невозможно или нецелесообразно)
 - брадисистолическая (частота желудочковых сокращений менее 60 за 1 мин)
 - тахисистолическая (частота желудочковых сокращений более 90 за 1 мин)
- 1.11. Фибрилляция и трепетание желудочков

2. Нарушение проведения импульса

2.1. Синоаурикулярные блокады

AV-блокада

- I степени
- II степени (I тип, II тип)
- III степени

2.2. Внутрисердечные блокады:

2.2.1. Однопучковые блокады

- блокада правой ножки п.Гиса
- другая и неуточненная блокада правой ножки пучка
- блокада передне-верхнего разветвления левой ножки п.Гиса
- блокада задне-нижнего разветвления левой ножки п.Гиса
 - постоянные
 - преходящие

- другие и неуточненные блокады пучка

- блокада левой ножки пучка Гиса неуточненная

2.2.2. Двухпучковые блокады

- блокада левой ножки п.Гиса
- блокада правой ножки п.Гиса и передне-верхнего разветвления левой ножки

п.Гиса

- блокада правой ножки п.Гиса и задне-нижнего разветвления левой ножки п.Гиса

2.2.3. Трехпучковая блокада

3. Комбинированные нарушения образования и проведения импульса

– парасистолия

- предсердная
- из AV-соединения
- желудочковая

4. Заболевания, синдромы и феномены

- идиопатические формы аритмий
- синдромы и ЭКГ-феномены предвозбуждения желудочков:
 - Вольфа-Паркинсона-Вайта (WPW)
 - укороченного интервала P-R (Лауна-Ганонга-Ливайна)
- синдром ранней реполяризации желудочков
- синдром удлиненного интервала Q-T (врожденный, приобретенный)
- синдром слабости синусового узла
- синдром Морганьи-Адамса-Стокса (МАС)
- аритмогенная дисплазия ПЖ

- синдром Бругада
- синдром Фредерика
- внезапная сердечная смерть (аритмическая) (смерть, которая наступила в течение 1 года после появления первых симптомов заболевания или существенного ухудшения состояния больного на фоне стабильного хронического течения заболевания)
 - с восстановлением сердечной деятельности
 - фибрилляция желудочков
 - асистолия
 - электромеханическая диссоциация (указывается при возможности)
 - внезапная сердечная смерть (необратимая)
 - фибрилляция желудочков
 - асистолия
 - электромеханическая диссоциация (указывается при возможности)
- остановка сердца (смерть, которая наступила позже, чем через 1 год после появления или усиления симптомов заболевания)
 - с восстановлением сердечной деятельности
 - остановка сердца (необратимая)

5. Аритмии при нормальной или нарушенной функции кардиостимуляторов разного типа

В диагнозе необходимо указать кардиохирургические вмешательства и приспособления, использованные для лечения аритмий и нарушений проводимости сердца (с указанием метода и даты вмешательства) – катетерные (радиочастотные и др.) деструкции, имплантации водителей ритма и кардиовертеров-дефибрилляторов, проведенная кардиоверсия или дефибрилляция (указывается дата последней) и др.

Классификация желудочковых экстрасистол по В. Lown и M. Wolf:

- | | |
|-----------|-------------------------------------|
| класс 0 | – без экстрасистол |
| класс I | – <30 экстрасистол в час |
| класс II | – 30 и более экстрасистол в час |
| класс III | – политопные экстрасистолы |
| класс IVa | – парные экстрасистолы |
| класс IVb | – >3 последовательных экстрасистолы |
| класс V | – экстрасистолы типа «R» на «T» |

Классификация желудочковых аритмий

Частота экстрасистол (градации)	Форма аритмий (градации)
1 – редкие (< 1 в час)	А – единичные мономорфные экстрасистолы
2 – нечастые (1-9 в час)	В – единичные полиморфные экстрасистолы
3 – умеренно частые (>10 < 30 в час)	С – парные, залповые (2-5 экстрасистол)
4 – частые (>30 < 60 в час)	Д – нестойкая желудочковая тахикардия
5 – очень частые (> 60 в час)	Е – стойкая желудочковая тахикардия (> 30 сек)

Диагностика синдрома нарушения ритма и проводимости:

А. Клиническая:

1. нерегулярность (перебои) в деятельности сердца,
2. учащенное сердцебиение,
3. боль в области сердца по типу стенокардии,
4. одышка,
5. головокружение,
6. кратковременные эпизоды потери сознания.

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Электролиты крови K+ Na+	↑или ↓, норма	Диагностика электролитных нарушений, которые приводят к возникновению аритмий

Гормоны щитовидной железы Тиреотропный гормон Т4 Т3	↑ или ↓, норма	При заболеваниях щитовидной железы	
ЭКГ	Отсутствие тех или иных зубцов, удлинение или укорочение интервалов, преждевременные сокращения	Выявление различных видов аритмий	
Суточное мониторирование ЭКГ ЧСС:	Отклонение от допустимого числа нарушений ритма, замедление проведения (паузы больше 2000 мс, удлинение интервала QT), экстрасистолия, пароксизмы аритмий и др.	Основной метод диагностики аритмий	
Инвазивное (эндокардиальное) и чрезпищеводное ЭФИ	Превышение ЧВСУ более 1500 мс, КЧВСУ более 525 мс отображает нарушения автоматизма СУ. Раннее возникновение периодики Венкебаха (< 130 в ми) ухудшение проводимости. Тахикардии с широкими комплексами QRS. Стойкие ЖТ, наджелудочковые тахикардии, АВ-блокады, блокады ножек	Оценка состояния проводимости в предсердиях, в АВ узле, ножках пучка Гиса, выявление дополнительных путей проведения. Электрофармакологические тестирования, оценка работы стимулятора. Измерение длительности эффективного, функционального и относительного рефрактерных периодов	
Фармакологические пробы (дополнительные исследования при наличии показаний)			
Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения	Комментарии
Ваголитическая проба (атропиновая проба)	Увеличение сердечной деятельности на 30% через 15-20 минут после внутримышечного или через 30 минут после подкожного введения 0,5-1 мл 0,1% р-ра атропина	У пациентов с CCCУ прирост ЧСС меньше обычного и составляет не более 90 ударов в минуту	Диагностика CCCУ
Симпатомиметическая проба	Увеличение ЧСС больше 90 в минуту при внутривенном введении изопропилнорадреналина гидрохлорид (изопротеренол, изадрин) 2-3 мкг через 2-4 мин		

P-A – интервал измеряют от начала волны А электрограммы пучка Гиса (А-потенциал нижней части правого предсердия), соответствует времени, затрачиваемому синусовым импульсом на прохождение расстояния от СА узла до нижнего отдела правого предсердия (в норме 25-45 мс)

H-V – интервал характеризует время прохождения импульсом участка от места регистрации H-потенциала до места самого раннего возбуждения сократительного миокарда желудочков (начало зубца Q (R) на ЭКГ), в норме 30-55 мс.

II. ДЫХАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

1. БРОНХООБСТРУКТИВНЫЙ СИНДРОМ

Определение

Бронхообструктивный синдром - совокупность симптомов, характеризующихся нарушением бронхиальной проходимости в результате частичной обтурации или сужения (спазм бронхиальной мускулатуры, отек слизистой, гиперпродукция вязкой слизи, фиброзно-склеротические изменения) дыхательных путей на различном уровне, проявляющийся приступообразным кашлем, экспираторной одышкой, приступами удушья, нарушениями газообмена и снижением показателей функции внешнего дыхания со вторичными изменениями заинтересованных органов и систем

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

J40-J47 Хронические болезни нижних дыхательных путей

J40 Бронхит, не уточненный как острый или хронический

J41 Простой и слизисто-гнойный хронический бронхит

J42 Хронический бронхит неуточненный

J43 Эмфизема

J44 Другая хроническая обструктивная легочная болезнь

J45 Астма

J46 Астматическое состояние [status asthmaticus]

J47 Бронхоэктатическая болезнь [бронхоэктаз]

J60-J70 Болезни легкого, вызванные внешними агентами

J60 Пневмокониоз угольщика

J61 Пневмокониоз, вызванный асбестом и другими минеральными веществами

J62 Пневмокониоз, вызванный пылью, содержащей кремний

J63 Пневмокониоз, вызванный другой неорганической пылью

J64 Пневмокониоз неуточненный

J65 Пневмокониоз, связанный с туберкулезом

J66 Болезнь дыхательных путей, вызванная специфической органической пылью

J67 Гиперсенситивный пневмонит, вызванный органической пылью

J68 Респираторные состояния, вызванные вдыханием химических веществ, газов, дымов и паров

J69 Пневмонит, вызванный твердыми веществами и жидкостями

J70 Респираторные состояния, вызванные другими внешними агентами

A15-A19 Туберкулез легких

E84 Кистозный фиброз Включено: муковисцидоз

J12-J18 Пневмония

J80 Синдром респираторного расстройства [дистресса] у взрослого

J81 Легочный отек

2. Другие состояния и заболевания:

J38.4 Отек гортани

Q32 Врожденные аномалии [пороки развития] трахеи и бронхов

Q33 Врожденные аномалии [пороки развития] легкого

K21 Гастроэзофагеальный рефлюкс

K44 Диафрагмальная грыжа

Q39 Врожденные аномалии [пороки развития] пищевода

Q40 Другие врожденные аномалии [пороки развития] верхней части пищеварительного тракта

I71 Аневризма и расслоение аорты

I05 Ревматические болезни митрального клапана

I06 Ревматические болезни аортального клапана

I34 Неревматические поражения митрального клапана

I08 Поражения нескольких клапанов

I35 Неревматические поражения аортального клапана

S20 Поверхностная травма грудной клетки

W79 Вдыхание и заглатывание пищи, приводящее к закупорке дыхательных путей

W80 Вдыхание и заглатывание другого инородного тела, приводящее к закупорке дыхательных путей

C15 Злокачественное новообразование пищевода

D80-D89 Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм

M40 Кифоз и лордоз

M41 Сколиоз

M42 Остеохондроз позвоночника

M43 Другие деформирующие дорсопатии

G70 Миастения

Классификация бронхообструктивного синдрома:

Собственно бронхообструктивного синдрома не разработана.

О степени бронхообструкции можно судить по критериям классификации хронических обструктивных заболеваний легких (ХОЗЛ) и бронхиальной астмы (БА)

Бронхообструктивный синдром в классификации ХОЗЛ

Стадия, степень тяжести	Показатели ФВД
0	Норма
I, легкая	$ОФВ_1 \geq 80\%$ от должного; $ОФВ_1/ФЖЕЛ < 70\%$
II, умеренная	$50\% \leq ОФВ_1 < 80\%$ от должного; $ОФВ_1/ФЖЕЛ < 70\%$
III, тяжелая	$30\% \leq ОФВ_1 < 50\%$ от должного; $ОФВ_1/ФЖЕЛ < 70\%$
IV, очень тяжелая	$ОФВ_1 < 30\%$ от должного; или хроническая дыхательная недостаточность, правожелудочковая сердечная недостаточность

Бронхообструктивный синдром в классификации БА

Показатели ФВД		Интермитирующая	Персистирующая		
		1-я степень	2-я степень	3-я степень	4-я степень
			Легкая	Средней тяжести	Тяжелая
ОФВ₁	Уровень от физиологической нормы, %	$\geq 80\%$	$\geq 80\%$	60-80%	$< 60\%$
ПОСвыд,	суточные отклонения, %	$< 20\%$	20-30%	$\geq 30\%$	$\geq 30\%$

Степень бронхообструктивного синдрома при других состояниях может оцениваться по критериям ХОЗЛ.

Диагностика бронхообструктивного синдрома:

А. Клиническая:

- 1 кашель
- 2 приступы удушья
- 3 одышка
- 4 свист при дыхании
- 5 удлиненный выдох
- 6 цианоз
- 7 ортопноэ
- 8 участие вспомогательных мышц в акте дыхания
- 9.сухие свистящие, жужжащие хрипы при аускультации
- 10 бочкообразная грудная клетка
- 11 изменение пальцев по типу «барабанных палочек», ногти - «часовые стекла»
- 12 отхождение мокроты
- 13 отеки, увеличение печени, набухание шейных вен, эпигастральная пульсация, тахикардия при развитии сердечной недостаточности по правожелудочковому типу
- 14 мышечная атрофия
- 15 лихорадка
16. боль в области сердца
- 17 нарушения ритма и проводимости

- 18 аллергические проявления
- 19 снижение массы тела вплоть до кахексии
- 20 анемия при опухолевом процессе
- 21 изжога
- 22 дисфагия

В. Лабораторная и инструментальная:

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения	Комментарии
Исследование функции внешнего дыхания (спирометрия)	ЖЕЛ > 80% ФЖЕЛ > 80% ОФВ1 > 80% ОФВ1/ФЖЕЛ > 70% МОС 25, 50, 75 > 80%	Снижение показателей	Основной метод
Исследование газового состава крови	PaO ₂ > 80 мм рт.ст.) PaCO ₂ < 40 мм рт.ст.	Норма или отклонение от нормальных показателей	Диагностика тяжести нарушений, дыхательной недостаточности
Рентгенография органов грудной клетки	Отсутствие изменений	Признаки воспалительного процесса бронхального дерева, эмфиземы, пневмосклероза, легочной гипертензии, инородного тела бронхов, аномалий развития легких, патологии сердца, др	Диагностика заболеваний, сопровождающихся бронхообструктивным синдромом
Компьютерная томография, ЯМР-томография	Отсутствие изменений	—	
Бронхоскопия	Отсутствие изменений	Признаки воспаления слизистой оболочки бронхов, возможны атрофия, ригидность и деформация бронхов, наличие мокроты, инородного тела в просвете	

2. СИНДРОМ ХРОНИЧЕСКОЙ ЛЕГОЧНОЙ (ДЫХАТЕЛЬНОЙ) НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Определение

Синдром хронической легочной (дыхательной) недостаточности - совокупность симптомов, обусловленных неспособностью легких обеспечить нормальный газовый состав артериальной крови в состоянии покоя и/или при умеренных физических нагрузках, проявляющаяся одышкой, снижением толерантности к физическим нагрузкам со вторичными изменениями заинтересованных органов и систем.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

J40-J47 Хронические болезни нижних дыхательных путей

J40 Бронхит, не уточненный как острый или хронический

J41 Простой и слизисто-гнойный хронический бронхит

J42 Хронический бронхит неуточненный

- J43 Эмфизема
- J44 Другая хроническая обструктивная легочная болезнь
- J45 Астма
- J46 Астматическое состояние [status asthmaticus]
- J47 Бронхоэктатическая болезнь [бронхоэктаз]
- J60-J70 Болезни легкого, вызванные внешними агентами
 - J60 Пневмокониоз угольщика
 - J61 Пневмокониоз, вызванный асбестом и другими минеральными веществами
 - J62 Пневмокониоз, вызванный пылью, содержащей кремний
 - J63 Пневмокониоз, вызванный другой неорганической пылью
 - J64 Пневмокониоз неуточненный
 - J65 Пневмокониоз, связанный с туберкулезом
 - J66 Болезнь дыхательных путей, вызванная специфической органической пылью
 - J67 Гиперсенситивный пневмонит, вызванный органической пылью
 - J68 Респираторные состояния, вызванные вдыханием химических веществ, газов, дымов и паров
 - J69 Пневмонит, вызванный твердыми веществами и жидкостями
 - J70 Респираторные состояния, вызванные другими внешними агентами
- A15-A19 Туберкулез легких
- E84 Кистозный фиброз Включено: муковисцидоз
- I26 Легочная эмболия
- I27 Другие формы легочно-сердечной недостаточности
 - I27.0 Первичная легочная гипертензия
 - I27.1 Кифосколиотическая болезнь сердца
 - I27.8 Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности
 - I27.9 Легочно-сердечная недостаточность неуточненная
- I28 Другие болезни легочных сосудов
 - I28.0 Артериовенозный свищ легочных сосудов
 - I28.1 Аневризма легочной артерии
 - I28.8 Другие уточненные болезни легочных сосудов
 - I28.9 Болезнь легочных сосудов неуточненная
- J84 Другие интерстициальные легочные болезни
- J80 Синдром респираторного расстройства [дистресса] у взрослого
- J81 Легочный отек
- J94.2 Гемоторакс
- J93 Пневмоторакс
- J86 Пиоторакс
- J12-J18 Пневмония
- J85-J86 Гнойные и некротические состояния нижних дыхательных путей
- 2. Другие состояния и заболевания:**
- Q32 Врожденные аномалии [пороки развития] трахеи и бронхов
- Q33 Врожденные аномалии [пороки развития] легкого
- M40 Кифоз и лордоз
- M41 Сколиоз
- M42 Остеохондроз позвоночника
- M43 Другие деформирующие дорсопатии
- G70 Миастения
- I42 Кардиомиопатия
- Q20-Q28 Врожденные пороки развития системы кровообращения
- I05-I09 Хронические ревматические болезни сердца
- I34 Неревматические поражения митрального клапана
- I35 Неревматические поражения аортального клапана
- I36 Неревматические поражения трехстворчатого клапана
- I37 Поражения клапана легочной артерии
- I40 Острый миокардит
- I44 Предсердно-желудочковая [атриовентрикулярная] блокада и блокада левой ножки пучка [Гиса]
- I45 Другие нарушения проводимости

I47 Пароксизмальная тахикардия
 I48 Фибрилляция и трепетание предсердий
 I49 Другие нарушения сердечного ритма
 I50 Сердечная недостаточность
 I20-I25 Ишемическая болезнь сердца
 E66 Ожирение
 E05 Тиреотоксикоз [гипертиреоз]

Классификация синдрома хронической легочной (дыхательной) недостаточности (Клиническая классификация дыхательных и гемодинамических нарушений при заболеваниях легких):

I степень — больной отмечает ранее не наблюдавшееся появление одышки во время выполнения привычной физической нагрузки (уровень привычной нагрузки индивидуален для каждого пациента и зависит от физического развития)

II степень — одышка появляется при выполнении незначительной физической нагрузки (при ходьбе по ровной поверхности)

III степень — одышка беспокоит в состоянии покоя

Диагностика синдрома хронической легочной (дыхательной) недостаточности:

А. Клиническая:

1. Общие признаки, не зависящие от заболевания и состояния, обусловивших развитие синдрома:

- 1.1 одышка
- 1.2 цианоз
- 1.3 снижение толерантности к физической нагрузке
- 1.4 слабость, быстрая утомляемость

2. Признаки, обусловленные особенностями заболевания, которое привело к возникновению синдрома:

- 2.1 Кашель
- 2.2 Приступы удушья
- 2.3 Свист при дыхании
- 2.4 Удлиненный выдох
- 2.5 Бочкообразная грудная клетка
- 2.6 Изменение пальцев по типу «барабанных палочек», ногти - «часовые стекла»
- 2.7 Отхождение мокроты
- 2.8 Ортопноэ
- 2.9 Участие вспомогательных мышц в акте дыхания
- 2.10 Отеки, увеличение печени, набухание шейных вен, эпигастральная пульсация, тахикардия при развитии сердечной недостаточности по правожелудочковому типу
- 2.11 Мышечная атрофия
- 2.12 Лихорадка
- 2.13 Боль в области сердца
- 2.14 Нарушения ритма и проводимости
- 2.15 Аллергические проявления
- 2.16 Снижение массы тела вплоть до кахексии
- 2.17 Анемия при опухолевом процессе
- 2.18 Искривление позвоночника и другие деформации грудной клетки
- 2.19 Ожирение

В. Лабораторная и инструментальная:

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения	Комментарии
Исследование функции внешнего	ЖЕЛ > 80%	Снижение показате-	

дыхания (спирометрия)	ФЖЕЛ > 80% ОФВ1 > 80% ОФВ1/ФЖЕЛ > 70% МОС 25, 50, 75 > 80%	лей	
Исследование газового состава крови	РаО ₂ >80 мм рт.ст.) РаСО ₂ <40 мм рт.ст.	РаО ₂ <8,0кПа (60 мм рт.ст.) с/без Ра-СО ₂ >6,7кПа (50 мм рт.ст.)	
Клинический анализ крови	Отсутствие изменений	Эритроцитоз, повышение гемоглобина	Информативно на поздних стадиях
Гематокрит	34-36%	Повышение	Информативно на поздних стадиях
ЭКГ	Отсутствие изменений	Смещение электрической оси вправо, смещение переходной зоны влево к V5-V6, Высокий R в V1,V2, глубокий S в V5,V6, уширение комплекса QRS в V1 до 0,12с	Отражает признаки сердечной недостаточности по правожелудочко-вому типу

3. СИНДРОМ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Определение

Синдром легочной гипертензии – совокупность симптомов, характеризующихся повышением среднего давления в легочной артерии (ЛА) более 25 мм рт. ст. или систолического - более 30 мм рт. ст. с развитием легочно-сердечной недостаточности и вовлечением в процесс заинтересованных органов и систем.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

I26 Легочная эмболия

I27 Другие формы легочно-сердечной недостаточности

I27.0 Первичная легочная гипертензия

I27.1 Кифосколиотическая болезнь сердца

I27.8 Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности

I27.9 Легочно-сердечная недостаточность неуточненная

I28 Другие болезни легочных сосудов

I28.0 Артериовенозный свищ легочных сосудов

I28.1 Аневризма легочной артерии

I28.8 Другие уточненные болезни легочных сосудов

I28.9 Болезнь легочных сосудов неуточненная

J40-J47 Хронические болезни нижних дыхательных путей

J40 Бронхит, не уточненный как острый или хронический

J41 Простой и слизисто-гнойный хронический бронхит

J42 Хронический бронхит неуточненный

J43 Эмфизема

J44 Другая хроническая обструктивная легочная болезнь

J45 Астма

J46 Астматический статус [status asthmaticus]

J47 Бронхоэктатическая болезнь [бронхоэктаз]
J60-J70 Болезни легкого, вызванные внешними агентами
J60 Пневмокониоз угольщика
J61 Пневмокониоз, вызванный асбестом и другими минеральными веществами
J62 Пневмокониоз, вызванный пылью, содержащей кремний
J63 Пневмокониоз, вызванный другой неорганической пылью
J64 Пневмокониоз неуточненный
J65 Пневмокониоз, связанный с туберкулезом
J66 Болезнь дыхательных путей, вызванная специфической органической пылью
J67 Гиперсенситивный пневмонит, вызванный органической пылью
J68 Респираторные состояния, вызванные вдыханием химических веществ, газов, дымов и паров
J69 Пневмонит, вызванный твердыми веществами и жидкостями
J70 Респираторные состояния, вызванные другими внешними агентами
A15-A19 Туберкулез легких
E84 Кистозный фиброз
J84 Другие интерстициальные легочные болезни
J80 Синдром респираторного расстройства [дисстресса] у взрослого
J85-J86 Гнойные и некротические состояния нижних дыхательных путей
2. Другие состояния и заболевания:
Q20-Q28 Врожденные пороки развития системы кровообращения
Q32 Врожденные аномалии [пороки развития] трахеи и бронхов
Q33 Врожденные аномалии [пороки развития] легкого
G70 Миастения
I42 Кардиомиопатия
I05-I09 Хронические ревматические болезни сердца
I35 Неревматические поражения аортального клапана
I36 Неревматические поражения трехстворчатого клапана
I37 Поражения клапана легочной артерии
I40 Острый миокардит
I50 Сердечная недостаточность
E05 Тиреотоксикоз [гипертиреоз]

Классификация синдрома легочной гипертензии (Клиническая классификация дыхательных и гемодинамических нарушений при заболеваниях легких):

- по степеням

Степень легочной гипертензии	Отношение систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению, %	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения, %	Отношение общего легочного сосудистого сопротивления к системному, %
IA	До 30	30	До 30
IB	30	30	30
II	До 70	в среднем 50-60	30
IIIA	70	40	<
IIIB	40	60	
IV	100	справа налево	100

- по стадиям

- 1) транзиторная - повышение давления в ЛА при нагрузке
- 2) постоянная - стойкое повышение давления в ЛА выявляемое с помощью инструментальных методов обследования

- 3) терминальная – стойкое повышение давления в ЛА сопровождаемое клинической картиной

Диагностика синдрома легочной гипертензии:

А. Клиническая:

2. одышка (инспираторная, смешанная)
3. склонность к артериальной гипотензии (головокружение, синкопальные состояния)
4. цианоз
5. кашель
6. тахикардия
7. расширение яремных вен
8. слабость, сонливость, повышенная утомляемость
9. малый пульс
10. сердечный толчок
11. акцент II тона над лА, систолический шум над лА, диастолический шум грэхема-стилла (относительной недостаточности клапана лА) при аускультации
12. бочкообразная грудная клетка
13. изменение пальцев по типу «барабанных палочек», ногти - «часовые стекла»
14. отхождение мокроты
15. приступы удушья
16. нарушения ритма и проводимости
17. боли в области сердца
18. повышение температуры тела
19. мышечная слабость
20. отеки
21. повышенная раздражительность, тремор рук, офтальмологические проявления тиреотоксикоза
22. искривления позвоночника и другие деформации грудной клетки

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения	Комментарии
-------------------------------------	------------------------	-----------------------	-------------

Катетеризация легочной артерии	До 30 мм рт. ст.	Повышение среднего давления в ЛА более 25 мм рт. ст. или систолического более 30 мм рт. ст.	Основной метод диагностики
Эхокардиография (ЭхоКГ)	Отсутствие отклонений от нормативных показателей	Отсутствие или уменьшение А волны клапана легочной артерии (при присоединении правожелудочковой недостаточности волна вновь появляется). Уменьшение ЕF наклона створки легочной артерии (малоспецифичный признак). Среднесистолическое прикрытие створки легочной артерии. Изменение кинетики перегородки (в раннюю систолу перегородка движется парадоксально, затем быстро совершает заднее движение). Задержка открытия клапана легочной артерии. Увеличение скорости открытия клапана легочной артерии. Пологий ЕF наклон передней створки митрального клапана (при нормальном движении его задней створки). Гипертрофия передней стенки правого желудочка. Гипертрофия межжелудочковой перегородки. Систолическое трепетание створок клапана легочной артерии. Дилатация правого желудочка	Диагностика заболеваний, сопровождающихся легочной гипертензией
Рентгенография органов грудной клетки	Отсутствие отклонений от нормативных показателей	Выбухание легочного ствола в правом косом положении. Расширение ствола легочной артерии (более 15 мм) и ее крупных ветвей. Увеличение правых отделов сердца.	Диагностика заболеваний, сопровождающихся легочной гипертензией
Исследование газового состава крови	PaO ₂ >80 мм рт.ст.) PaCO ₂ <40 мм рт.ст.	Норма или отклонение от нормальных показателей	Диагностика гипоксии и гиперкапнии
Электрокардиография (ЭКГ)	Отсутствие отклонений от нормативных показателей	При транзиторной легочной гипертензии: Отклонение оси комплекса QRS более 90 град., увеличение размеров зубца Р во II, III стандартных отведениях более 2 мм, снижение амплитуды зубца Т в стандартных и правых грудных отведениях	Диагностика заболеваний, сопровождающихся легочной гипертензией
		При постоянной легочной гипертензии: Смещение ЭОС вправо, высокий или преобладающий R в V1, V2, глубокий S в левых грудных отведениях или уплощенный Т в V1, V3 появление в отведении V1 комплекса QRS типа RSR или QR. смещение ST ниже изолинии в III, V1, V2, AVF, смещение ST ниже изолинии в V1, V2, как признак перегрузки правого желудочка, сдвиг переходной зоны влево к V4, V6, уширение QRS в правых грудных отведениях, полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса, появление высокого остроконечного Р-PULMONALE, как признак перегрузки правого предсердия.	Признаки гипертрофии правых отделов сердца

Исследование функции внешнего дыхания (спирометрия)	80 -100% от нормативных показателей	Снижение показателей	Диагностика обструктивного синдрома
---	-------------------------------------	----------------------	-------------------------------------

III. ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

1. СИНДРОМ ГАСТРОСТАЗА

Определение

Синдром гастростаза - совокупность симптомов, обусловленных гипомоторной дисфункцией (замедленным опорожнением) желудка и проявляющихся характерным сочетанием двух и более признаков желудочной диспепсии (изменение аппетита, тошнота, рвота, отрыжка, чувство переполнения после еды, чувство быстрого насыщения, болевой синдром).

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

C16 Злокачественное новообразование желудка

 C16.3 преддверия привратника

 C16.4 привратника

E10-E14 Сахарный диабет

E85 Амилоидоз

E03.9 Гипотиреоз

F50.0 Нервная анорексия

G71 Первичные поражения мышц

G71.0 Мышечная дистрофия

K25 Язва желудка

K31 Другие болезни желудка и двенадцатиперстной кишки

 K31.1 гипертрофический пилоростеноз у взрослых

 K31.2 стриктура в виде песочных часов и стеноз желудка

K91 Нарушения органов пищеварения после медицинских процедур, не классифицированные в других рубриках

 K91.1 Синдромы оперированного желудка

L93 Красная волчанка

M33 Дерматополимиозит

M34 Системный склероз

 Склеродермия

Y40-Y59 Лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении (опиаты, антихолинергические средства, антидепрессанты, β-адреномиметики, леводопа, антациды с гидроокисью алюминия, гастрин, холецистокинин, соматостатин)

Z81 В семейном анамнезе психические расстройства и расстройства поведения

 Z81.2 В семейном анамнезе курение

Диагностика синдрома гастростаза:

А. Клиническая:

1. нарушение аппетита
2. тошнота
3. рвота
4. отрыжка

5. чувство переполнения после еды
6. чувство быстрого насыщения
7. болевой синдром
8. полидипсия,
9. полиурия,
10. зуд кожи,
11. снижение массы тела,
12. анорексия,
13. потливость,
14. сердцебиение,
15. слабость,
16. сонливость,
17. головные боли,
18. головокружение,
19. чувство тревоги, нервного напряжения, страха, возникающие через 30 минут после приема пищи при раннем демпинг-синдроме после резекции желудка

В. Лабораторная и инструментальная*:

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения	Комментарии
Рентгенография органов ЖКТ	Через 3ч в желудке остается 1/3 бариевой взвеси	Через 3ч остается более 1/3 бариевой взвеси	
Радиоизотопное исследование с применением двойной метки	Через 2 ч в положении лежа выводится более 70% дозы, введенной с твердой пищей	Задержка более чем на 2 ч в положении лежа более 70% дозы, введенной с твердой пищей	^{99m} Tc - метка твердой пищи ¹¹¹ In - метка жидкой пищи
Вентрисцинтиграфия	Время полупорожнения желудка в положении сидя 30 мин	Время полупорожнения желудка в положении сидя более 30 мин до нескольких часов	Завтрак, меченный ^{99m} Tc
Электромиокимогастрография	3-4 импульса в минуту	Менее 3-4 импульсов в минуту	Водитель ритма желудочных сокращений, осуществляющий регуляцию частоты и скорости сокращения антрального отдела желудка

*- лабораторная диагностика малоинформативна

2. СИНДРОМ ДИСКИНЕЗИИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Определение

Синдром дискинезии желчевыводящих путей - совокупность симптомов, обусловленных дискоординацией нейрогуморальных механизмов сократимости и тонуса желчного пузыря, протоков и сфинктеров билиарной системы и проявляющихся или желчной коликой или чувством тяжести в правом подреберье в сочетании с диспепсическими расстройствами (тошнота, отрыжка, горечь во рту и др.)

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

A07 Другие протозойные кишечные болезни

- A07.1 Жиардиаз [лямблиоз]
- B94 Последствия других и неуточненных инфекционных и паразитарных болезней
 - B94.2 Отдаленные последствия вирусного гепатита
 - B94.8 Отдаленные последствия других уточненных инфекционных и паразитарных болезней
 - B94.9 Отдаленные последствия неуточненных инфекционных и паразитарных болезней
- E05 Тиреотоксикоз [гипертиреоз]
- E10-14 Сахарный диабет
- E66 Ожирение
- F40 Фобические тревожные расстройства
- F41 Другие тревожные расстройства
- F42 Обсессивно-компульсивное расстройство
- F43 Реакция на тяжелый стресс и нарушения адаптации
- F44 Диссоциативные [конверсионные] расстройства
- F45 Соматоформные расстройства
- F48 Другие невротические расстройства
- J31 Хронический ринит, назофарингит и фарингит
- J32 Хронический синусит
- J34 Другие болезни носа и носовых синусов
- J35 Хронические болезни миндалин и аденоидов
- J37 Хронический ларингит и ларинготрахеит
- K25 Язва желудка
- K26 Язва двенадцатиперстной кишки
- K27 Пептическая язва неуточненной локализации
- K28 Гастроеюнальная язва
- K29 Гастрит и дуоденит
- K30 Диспепсия
- K31 Другие болезни желудка и двенадцатиперстной кишки
- K80 Желчнокаменная болезнь [холелитиаз]
- K81 Холецистит
- K82 Другие болезни желчного пузыря
 - K82.8 Другие уточненные болезни желчного пузыря
- K86 Другие болезни поджелудочной железы
- K87* Поражения желчного пузыря, желчевыводящих путей и поджелудочной железы при болезнях, классифицированных в других рубриках
 - K87.0* Поражение желчного пузыря и желчевыводящих путей при болезнях, классифицированных в других рубриках
- Q44 Врожденные аномалии [пороки развития] желчного пузыря, желчных протоков и печени
- T78 Неблагоприятные эффекты, не классифицированные в других рубриках
 - T78.1 Другие проявления патологической реакции на пищу
- Y40-Y59 Лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении (препараты морфина, опия, симпатомиметики и др.)
- Z72 Проблемы, связанные с образом жизни
- Z73 Проблемы, связанные с трудностями организации нормального образа жизни
- Z83 В семейном анамнезе другие специфические нарушения
 - Z83.7 В семейном анамнезе болезни системы пищеварения
- Z86 В личном анамнезе некоторые другие болезни
 - Z86.1 В личном анамнезе инфекционные и паразитарные болезни
 - Z86.3 В личном анамнезе болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ
 - Z86.5 В личном анамнезе другие психические расстройства и расстройства поведения
 - Z86.6 В личном анамнезе болезни нервной системы и органов чувств
- Z91 В личном анамнезе факторы риска, не классифицированные в других рубриках
 - Z91.0 В личном анамнезе аллергия к другим веществам, кроме лекарств и биологических соединений

2. Другие состояния и заболевания:

нарушения эндокринной регуляции (нарушения продукции и дисбаланс секретина, соматостатина, окситоцина, кортикостероидов, половых гормонов)

Классификация синдрома дискинезии желчевыводящих путей:

- по происхождению

1. Первичная
2. Вторичная (симптоматическая)

- по клинической форме

1. Гипермоторная (гипертонически-гиперкинетическая)
2. Гипомоторная (гипотонически-гипокинетическая)
3. Смешанная

Диагностика синдрома дискинезии желчевыводящих путей:

А. Клиническая:

1. желчная колика (гипермоторная форма)
2. чувство тяжести и давления в правом подреберье (гипомоторная форма)
3. тошнота
4. отрыжка
5. горечь во рту
6. полидипсия, полиурия, зуд кожи, снижение массы тела (при сахарном диабете)
7. раздражительность, сердцебиение, экзофтальм, симптомы мебиуса, грефе, штельвага, дельрим-пля при тиреотоксикозе
8. депрессия, чувство тревоги и страха, эмоциональная лабильность при соматоформных расстройствах

В. Инструментальна:

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения		Комментарии
		гиперкинетическая форма	гипокинетическая форма	
Трехфракционное дуоденальное зондирование	Порция «А»: количество 20-35 мл, цвет - золотисто-желтый, прозрачная Порция «В»: количество 30-60 мл, цвет – темно-оливковый, прозрачная Порция «С»: количество 50-60 мл, цвет - светло-желтый, прозрачная	Появление боли после введения стимулятора пузырного рефлекса ↓ количества желчи порций В, С и сокращение времени желчеотделения	Уменьшение или исчезновение боли после введения стимулятора пузырного рефлекса; ослабление пузырного рефлекса Замедленное выделение повышенного количества темно-коричневой (застойной) желчи	
Пятифракционное зондирование	I фаза (холедохус) - 10-20 мин, объем выделившейся желчи 6-16 мл II фаза (закрытого сфинктера Одди) - 3-6 мин, желчь не выделяется III фаза (порция А) - 3-4 мин, объем выделившейся желчи 3-5 мл IV фаза (порция В) - 20-30 мин, объем выделившейся	Увеличение продолжительности I фазы (гипертония пузырного протока) Удлинение времени закрытого сфинктера Одди Уменьшение продолжительности В-фазы при нормальном объеме пузырной желчи (гиперкинезия желчного пузыря) Длительное, прерывистое выделение желчи порции В (гипертония желчного пузыря)	Удлинение фазы в и увеличение пузырной желчи (гипотония, гипокинезия) Укорочение фазы «закрытого сфинктера Одди» (гипотония сфинктера)	

	желчи 20-50 мл V фаза (порция C)- 10-15 мин, объем выделившейся желчи 15-30 мл			
Холецистография		Уменьшенный, хорошо контрастированный желчный пузырь, опорожнение ускорено	Растянутый, увеличенный желчный пузырь Опорожнение резко замедлено или не наступает после повторного введения стимулятора желчного рефлекса	
УЗИ		Уменьшенный желчный пузырь, опорожнение ускорено после дачи желчегонного завтрака	Растянутый, увеличенный желчный пузырь, опорожнение резко замедлено или не наступает после дачи желчегонного завтрака	

3. СИНДРОМ ЖЕЛТУХИ

Определение

Синдром желтухи - совокупность симптомов, обусловленных нарушением обмена билирубина на этапах образования и/или захвата, конъюгации и экскреции клетками печени и/или выделения через желчные протоки, его метаболизма и проявляющихся желтым окрашиванием кожи, слизистых оболочек и склер, связанным с отложением в них билирубина вследствие накопления его в сыворотке крови.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

A06 Амебиаз
 A07 Другие протозойные кишечные болезни
 A27 Лептоспироз
 A40 Стрептококковая септицемия
 A41 Другая септицемия
 B15-B19 Вирусный гепатит
 C16 Злокачественное новообразование желудка
 C17 Злокачественное новообразование тонкого кишечника
 C18 Злокачественное новообразование ободочной кишки
 C22 Злокачественное новообразование печени и внутрипеченочных желчных протоков
 C23 Злокачественное новообразование желчного пузыря
 C24 Злокачественное новообразование других и неуточненных частей желчевыводящих путей
 C25 Злокачественное новообразование поджелудочной железы
 C91-C96 Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
 D51 Витамин-B₁₂-дефицитная анемия
 D55 Анемия вследствие ферментных нарушений
 D56 Талассемия
 D57 Серповидно-клеточные нарушения
 D58 Другие наследственные гемолитические анемии
 D59 Приобретенная гемолитическая анемия
 D64 Другие анемии
 E74 Другие нарушения обмена углеводов
 E74.2 Нарушения обмена галактозы
 E80 Нарушения обмена порфирина и билирубина
 E83 Нарушения минерального обмена

E83.0 Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона)

E83.1 Нарушения обмена железа (гемохроматоз)

K70 Алкогольная болезнь печени

K71 Токсическое поражение печени

K72 Печеночная недостаточность, не классифицированная в других рубриках

K73 Хронический гепатит, не классифицированный в других рубриках

K74 Фиброз и цирроз печени

K75 Другие воспалительные болезни печени

K76 Другие болезни печени

K77* Поражения печени при болезнях, классифицированных в других рубриках

K80 Желчнокаменная болезнь [холелитиаз]

K82 Другие болезни желчного пузыря

K83 Другие болезни желчевыводящих путей

K85 Острый панкреатит

K86 Другие болезни поджелудочной железы

K87* Поражения желчного пузыря, желчевыводящих путей и поджелудочной железы при болезнях, классифицированных в других рубриках

L93 Красная волчанка

O85 Послеродовой сепсис

P36 Бактериальный сепсис новорожденного

P55 Гемолитическая болезнь плода и новорожденного

P57 Ядерная желтуха

P58 Неонатальная желтуха, обусловленная чрезмерным гемолизом

P59 Неонатальная желтуха, обусловленная другими и неуточненными причинами

Q44 Врожденные аномалии [пороки развития] желчного пузыря, желчных протоков и печени

Q45 Другие врожденные аномалии [пороки развития] органов пищеварения

T80 Осложнения, связанные с инфузией, трансфузией и лечебной инъекцией

T80.3 Реакция на АВ0-несовместимость

T80.4 Реакция на Rh-несовместимость

Y40-Y59 Лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении (психотропные, антибактериальные, гипогликемизирующие, антиаритмические, антигельминтные препараты, иммунодепрессанты, оральные контрацептивы, анаболические стероиды, мужские половые гормоны)

Классификация синдрома желтухи:

1. Надпеченочная (гемолитическая)
2. Печеночная (паренхиматозная)
 - a. гепатоцеллюлярная
 - 1) премикросомальная
 - 2) микросомальная
 - 3) постмикросомальная
 - b. постгепатоцеллюлярная
3. Подпеченочная (механическая)

Диагностика синдрома желтухи:

А. Клиническая:

1. Желтушность кожи, слизистых оболочек и склер:
Надпеченочная желтуха - лимонно-желтый оттенок
Печеночная желтуха - красноватый оттенок
Подпеченочная желтуха - зеленоватый оттенок
2. Изменение размеров печени и селезенки:
Надпеченочная желтуха - иногда незначительная гепатомегалия и спленомегалия
Печеночная желтуха - гепатомегалия и иногда спленомегалия
Подпеченочная желтуха - иногда гепатомегалия
3. Кожный зуд:

Надпеченочная желтуха - отсутствует

Печеночная желтуха - выраженный при внутрипеченочном холестазе

Подпеченочная желтуха - часто интенсивный

4. Изменение окрашивания мочи и кала:

Надпеченочная желтуха - незначительная уробилинурия, плейохромия кала

Печеночная желтуха - билирубиноурия, иногда уробилинурия, ахолия кала при внутрипеченочном холестазе

Подпеченочная желтуха - иногда билирубиноурия, ахолия кала

5. Гемоглобинурия, лихорадка, боли в животе, тромбозы при болезни Маркиафавы-Микели

6. Одутловатость лица, глоссит, фуникулярный миелоз при В₁₂-дефицитной (пернициозной) анемии

7. Малые печеночные признаки (пальмарная эритема, гинекомастия, атрофия яичек, сосудистые звездочки, карминово-красные губы) и проявления портальной гипертензии (асцит, „caput medusae”) при циррозе печени

8. Пигментация кожи (меланодермия), гепатомегалия, сахарный диабет, гипогенитализм, гипокортицизм, кардиомиопатия при гемохроматозе

9. Анорексия, снижение массы тела вплоть до кахексии, анемия при опухолевом поражении поджелудочной железы

10. Боли в эпигастрии, больше справа, с иррадиацией в область VI-XI грудных позвонков, усиливающиеся после приема пищи и лежа на спине, повышение температуры, болезненность в зоне Шоффара, точке Дежардена, увеличение головки поджелудочной железы на УЗИ при панкреатите с локализацией воспалительного процесса в головке поджелудочной железы

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель		Характерные изменения	Комментарии (виды желтух)
Клинический анализ крови	эритроциты	↓	Гемолитическая
	гемоглобин	↓	
	ретикулоциты	↑	
	осмотическая резистентность эритроцитов: минимальный гемолиз 0,48-0,46	↓	
Клинический анализ мочи		Наличие билирубина	Печеночная и подпеченочная
		Наличие уробилина	Гемолитическая и печеночная
Кoproграмма		Плейохромия	Гемолитическая
		Ахолия кала	Подпеченочная
Биохимический анализ крови	общий билирубин	↑	Все
	свободный (непрямой) билирубин	↑	Гемолитическая
	связанный (прямой) билирубин	↑	Печеночная и подпеченочная
	АЛТ	↑	
	АСТ	↑	
	органоспецифические ферменты печени (орнитинкарбамоилтрансфераза, аргиназа, фруктозо-1-фосфатальдолаза)	↑	
	щелочная фосфатаза	↑	
	тимоловая проба	↑	
Серологические маркеры вирусов гепатита в крови		Верификация причины желтухи	
УЗИ		Верификация причины желтухи	
Холестистография		Верификация причины желтухи	
Пункционная биопсия печени		Верификация причины желтухи	
ФЭГДС с биопсией		Верификация причины желтухи	
ЭРХПГ		Верификация причины желтухи	
Томография		Верификация причины желтухи	

4. СИНДРОМ ХОЛЕСТАЗА

Определение

Синдром холестаза - совокупность симптомов, обусловленных застоем и препятствием поступления желчи в 12-перстную кишку вследствие нарушения желчеобразования и желчевыделения и проявляющихся кожным зудом, желтухой, образованием ксантом кожи, ахолией кала и стеатореей, признаками гиповитаминоза жирорастворимых витаминов (А, D, Е, К)

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

- B15 Острый гепатит А
- B16 Острый гепатит В
- B17 Другие острые вирусные гепатиты
- B18 Хронический вирусный гепатит
- B19 Вирусный гепатит неуточненный
- B25 Цитомегаловирусная болезнь
 - B25.1+ Цитомегаловирусный гепатит (K77.0*)
 - B25.2+ Цитомегаловирусный панкреатит (K87.1*)
- B66 Другие трематодозы
 - B66.0 Описторхоз
 - B66.1 Клонорхоз
 - B66.3 Фасциолез
- B67 Эхинококкоз
- B77 Аскаридоз
- C22 Злокачественное новообразование печени и внутрипеченочных желчных протоков
- C24 Злокачественное новообразование других и неуточненных частей желчевыводящих путей
- C25 Злокачественное новообразование поджелудочной железы
- C77 Вторичное и неуточненное злокачественное новообразование лимфатических узлов
 - C77.2 Внутрибрюшных лимфатических узлов
- C78 Вторичное злокачественное новообразование органов пищеварения
- C96 Другие и неуточненные злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
 - C96.1 Злокачественный гистиоцитоз
- D76 Отдельные болезни, протекающие с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы
 - D76.0 Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, не классифицированный в других рубриках
 - D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз
 - D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы
- E84 Кистозный фиброз
- K31 Другие болезни желудка и двенадцатиперстной кишки
 - K31.5 Непроходимость двенадцатиперстной кишки
- K50 Болезнь Крона [регионарный энтерит]
- K57 Дивертикулярная болезнь кишечника
- K70 Алкогольная болезнь печени
- K71 Токсическое поражение печени
 - K71.0 Токсическое поражение печени с холестазом
- K73 Хронический гепатит, не классифицированный в других рубриках
- K74 Фиброз и цирроз печени
- K75 Другие воспалительные болезни печени

K75.0 Абсцесс печени

K75.1 Флебит воротной вены

K75.3 Гранулематозный гепатит, не классифицированный в других рубриках

K75.8 Другие уточненные воспалительные болезни печени

K75.9 Воспалительная болезнь печени неуточненная

K76 Другие болезни печени

K77* Поражения печени при болезнях, классифицированных в других рубриках

K80 Желчнокаменная болезнь [холелитиаз]

K83 Другие болезни желчевыводящих путей

K85 Острый панкреатит

K86 Другие болезни поджелудочной железы

K87* Поражения желчного пузыря, желчевыводящих путей и поджелудочной железы при болезнях, классифицированных в других рубриках

K87.0* Поражение желчного пузыря и желчевыводящих путей при болезнях, классифицированных в других рубриках

K87.1* Поражение поджелудочной железы при болезнях, классифицированных в других рубриках

Q44 Врожденные аномалии [пороки развития] желчного пузыря, желчных протоков и печени

Y40-Y59 Лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении (психотропные, антибактериальные, гипогликемизирующие, антиаритмические, антигельминтные препараты, иммунодепрессанты, оральные контрацептивы, анаболические стероиды, мужские половые гормоны)

2. Другие состояния и заболевания:

аневризма печеночной артерии

болезнь недостаточности α_1 -антитрипсина

доброкачественный холестаз беременных

идиопатическая дуктопения взрослых

метаболические нарушения - дефицит ферментов синтеза желчных кислот (3β C₂₇-гидроксистероид-дегидрогеназы, D4-3-оксостероид-5 β -редуктазы)

реакция отторжения трансплантата

синдром Байлера (прогрессирующий внутрипеченочный семейный холестаз)

синдром Саммерскилла (доброкачественный семейный рецидивирующий холестаз)

Классификация синдрома холестаза:

1. Внепеченочный

2. Внутрипеченочный

а. внутридольковый (печеночно-канальцевый)

б. междольковый (протоковый)

Диагностика синдрома холестаза:

А. Клиническая:

1. кожный зуд
2. желтуха
3. ксантомы кожи
4. ахолия кала
5. стеаторея
6. признаки гиповитаминоза витаминов а („куриная слепота”, сухость и шелушение кожи), d (остеопороз, остеомалация, переломы костей), e (мозжечковая атаксия, периферическая полинейропатия, дегенерация сетчатки), k (геморрагический синдром)
7. болевой синдром в правом нижнем квадранте живота, диарея, нередко с примесью крови, метеоризм, повышение температуры тела, утолщенный болезненный терминальный отрезок подвздошной кишки при болезни крона
8. анорексия, снижение массы тела вплоть до кахексии, гепатомегалия, асцит при гепатоцеллюлярной карциноме
9. боли в эпигастрии, больше справа, с иррадиацией в область vi-xi грудных позвонков, усиливающиеся после приема пищи и лежа на спине, болезненность в зоне шоффара, точке дежардена, уве-

личение головки поджелудочной железы на УЗИ при панкреатите с локализацией воспалительного процесса в головке поджелудочной железы

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Щелочная фосфатаза (ЩФ)	↑	↑ в подростковом периоде, при беременности, переливании плацентарного альбумина, акромегалии, сердечной недостаточности, лимфомах, лейкозах, поражении костной ткани (болезнь Педжета, рахит, ХПН, гиперпаратиреоз, остеосаркома, метастазы злокачественных опухолей в кости, миеломная болезнь, переломы костей, асептические костные некрозы)
5-нуклеотидаза	↑	Специфичный фермент, подтверждающий печеночное происхождение повышения ЩФ
γ- Глютамил-транспептидаза	↑	Коррелирует с активностью ЩФ; фермент высоко чувствителен при поражении гепатобилиарной системы (особенно алкогольного генеза) ↑ также при поражении поджелудочной железы, почек, легких, сердца
Лейцинаминопептидаза	↑	↑ при беременности
Холестерин	↑	
Желчные Кислоты	↑	
Билирубин общий связанный (прямой) свободный (непрямой)	↑ ↑ N	
Копрограмма	Ахолия, стеаторея	
УЗИ печени и желчевыводящих путей	Расширение желчных протоков над местом препятствия для оттока желчи (камень или сужение)	
Холангиография	Верификация причины холестаза	При выявлении на УЗИ расширения протоков
Холесцинтиграфия	Верификация причины холестаза	⁹⁹ Tc (локализация уровня поражения)
Биопсия печени	Верификация причины холестаза	Проводится после исключения обструктивного холестаза
Томография	Верификация причины холестаза	Эффективна для дифференциальной диагностики причин холестаза

5. СИНДРОМ ХРОНИЧЕСКОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Определение

Синдром хронической печеночной недостаточности - совокупность симптомов, обусловленных прогрессирующим нарушением функций печени вследствие печеночно-клеточной недостаточности и/или портосистемного шунтирования крови с поражением центральной нервной системы и проявляющихся изменением поведения, снижением интеллекта, нарушением речи и сознания (печеночной энцефалопатией вплоть до печеночной комы), нервно-мышечными расстройствами (тремор, нарушение координации, астерикис, дизартрия, миоклонии и др.)

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

A27 Лептоспироз

- A27.0 Лептоспироз желтушно-геморрагический (болезнь Вейля)
- A49 Бактериальная инфекция неуточненной локализации
 - A49.3 Инфекция, вызванная микоплазмой, неуточненная
- A79 Другие риккетсиозы
 - A79.9 Риккетсиоз неуточненный
- B00 Инфекции, вызванные вирусом простого герпеса [herpes simplex]
 - B00.8 Другие формы герпетических инфекций (герпесвирусный гепатит)
- B05 Корь
- B15 Острый гепатит А
 - B15.0 Гепатит А с печеночной комой
- B16 Острый гепатит В
 - B16.0 Острый гепатит В с дельта-агентом (коинфекция) и печеночной комой
 - B16.2 Острый гепатит В без дельта-агента с печеночной комой
- B17 Другие острые вирусные гепатиты
 - B17.0 Острая дельта (супер)-инфекция вирусоносителя гепатита В
 - B17.1 Острый гепатит С
 - B17.2 Острый гепатит Е
 - B17.8 Другие уточненные острые вирусные гепатиты
- B18 Хронический вирусный гепатит
 - B18.0 Хронический вирусный гепатит В с дельта-агентом
 - B18.1 Хронический вирусный гепатит В без дельта-агента
 - B18.2 Хронический вирусный гепатит С
 - B18.8 Другой хронический вирусный гепатит
 - B18.9 Хронический вирусный гепатит неуточненный
- B19 Вирусный гепатит неуточненный
 - B19.0 Неуточненный вирусный гепатит с комой
- B25 Цитомегаловирусная болезнь
 - B25.1 Цитомегаловирусный гепатит
- B27 Инфекционный мононуклеоз
- B33 Другие вирусные болезни, не классифицированные в других рубриках
 - B33.8 Другие уточненные вирусные болезни (гепатит вызванный вирусом Коксаки)
- C22 Злокачественное новообразование печени и внутрипеченочных желчных протоков
- C24 Злокачественное новообразование других и неуточненных частей желчевыводящих путей
- C78 Вторичное злокачественное новообразование органов дыхания и пищеварения
 - C78.7 Вторичное злокачественное новообразование печени
- E83 Нарушения минерального обмена
 - E83.0 Нарушения обмена меди (Болезнь Вильсона - дегенерация гепатолентикулярная)
 - E83.1 Нарушения обмена железа (гемохроматоз)
- I50 Сердечная недостаточность
 - I50.0 Застойная сердечная недостаточность
 - I50.1 Левожелудочковая недостаточность
 - I50.9 Сердечная недостаточность неуточненная
- I81 Тромбоз портальной вены
- I82 Эмболия и тромбоз других вен
 - I82.0 Синдром Бадда-Киари
- K70 Алкогольная болезнь печени
- K71 Токсическое поражение печени (лекарственный гепатит)
- K74 Фиброз и цирроз печени
- K75 Другие воспалительные болезни печени
 - K75.0 Абсцесс печени
- K83 Другие болезни желчевыводящих путей
 - K83.0 Холангит
- N18 Хроническая почечная недостаточность
- N19 Почечная недостаточность неуточненная
- T36-T50 Отравление лекарственными средствами, медикаментами и биологическими веществами
- T51-T65 Токсическое действие веществ, преимущественно немедицинского назначения

2. Другие состояния и заболевания:

Болезнь Билера (прогрессирующий внутрипеченочный холестаз)

Синдром Рея (поражение печени с развитием печеночной недостаточности у детей в возрасте от 6 недель до 16 лет через 3-7 дней после вирусной инфекции верхних дыхательных путей)

Синдром Целлевера (цереброгепаторенальный синдром)

Классификация синдрома хронической печеночной недостаточности:

- по степени выраженности нарушений функции печени

1. „Малая”
2. „Большая” (явная)

- по этиопатогенетическим особенностям

1. Эндогенная печеночная (истинная)
2. Портосистемная (портокавальная, обходная, экзогенная)
3. Смешанная печеночная
4. Ложная печеночная (электролитная)

В МКБ 10

K70 Алкогольная болезнь печени

K70.4 Алкогольная печеночная недостаточность

K72 Печеночная недостаточность, не классифицированная в других рубриках

Включено:

гепатит:

- злокачественный } не классифицированный в
- острый } других рубриках, с пече-
- фульминантный } ной недостаточностью

желтая атрофия или дистрофия печени

некроз печени (клеток) с печеночной недостаточностью

печеночная:

- кома БДУ
- энцефалопатия БДУ

K72.1 Хроническая печеночная недостаточность

K72.9 Печеночная недостаточность неуточненная

Диагностика синдрома хронической печеночной недостаточности:

А. Клиническая:

1. изменение поведения
2. снижение интеллекта (психометрические тесты)
3. нарушение речи
4. нарушение сознания (степень угнетения сознания оценивается по шкале Глазго)*
5. нервно-мышечные расстройства (астериксис, дизартрия, примитивные рефлексy, атаксическая паратония, гиперрефлексия, патологические рефлексy, миоклонии, децеребрационная ригидность окулоцефалический феномен)
6. желтуха
7. печеночный запах изо рта
8. малые печеночные признаки (пальмарная эритема, гинекомастия, атрофия яичек, сосудистые звездочки, карминово-красные губы) и проявления портальной гипертензии (асцит, „caput medusae”) при циррозе печени
9. пигментация кожи (меланодермия), гепатомегалия, сахарный диабет, гипогенитализм, гипокортицизм, кардиомиопатия при гемохроматозе
10. поражение центральной нервной системы, кольца кайзера-флейшера при болезни Вильсона-Коновалова

***Шкала Глазго для оценки степени угнетения сознания**

Функциональные	Характер реакции	Оценка в баллах
----------------	------------------	-----------------

пробы		
Открытие глаз	Спонтанное открывание	4
	В ответ на словесный приказ	3
	В ответ на болевое раздражение	2
	Отсутствует	1
Двигательная активность	Целенаправленная в ответ на словесный приказ	6
	Целенаправленная в ответ на болевое раздражение („отдергивание конечностей”)	5
	Нецеленаправленная в ответ на болевое раздражение („отдергивание” со сгибанием конечностей)	4
	Патологические тонические сгибательные движения в ответ на болевое раздражение	3
	Патологические разгибательные движения в ответ на болевое раздражение	2
	Отсутствие двигательной реакции на болевое раздражение	1
Словесные ответы	Сохранность ориентировки, быстрые правильные ответы	5
	Спутанная речь	4
	Отдельные невнятные слова, неадекватные ответы	3
	Нечленораздельные звуки	2
	Отсутствие речи	1

Сумма результатов трех функциональных проб:

15 баллов - сознание ясное

13-14 баллов - оглушение

9-12 баллов - сопор

4-8 баллов - кома

3 балла - смерть мозга

Стадии печеночной энцефалопатии

Стадия	Психический статус	Двигательные нарушения
Субклиническая (латентная)	Выявление нарушений при выполнении обычной работы, снижение способности к вождению	Нарушение выполнения стандартизованных психомоторных тестов (тест линий и тест чисел)
I	Легкая несобранность, апатия, возбуждение, беспокойство, эйфория, утомляемость, нарушение ритма сна	Легкий тремор, нарушение координации, астериксис
II	Сонливость, летаргия, дезориентация, неадекватное поведение	Астериксис, дизартрия, примитивные рефлексы (сосательный, хоботковый), атоксическая паратония
III	Сопор, выраженная дезориентация, нечеткая речь	Гиперрефлексия, патологические рефлексы (Гордона, Жуковского), миоклонии, гипервентиляция
IV	Кома	Децеребрационная ригидность (разгибание в руках и ногах), окулоцефалический феномен, на ранней стадии сохранение ответа на болевые раздражители, затем – отсутствие ответа

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель		Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови	эритроциты	↓	
	гемоглобин	↓	
	лейкоциты	↑	
	тромбоциты	↓	
	СОЭ	↑	
Клинический анализ мочи	белок	+	
	эритроциты	↑	

	цилиндры	+	
	билирубин	+	
Биохимический анализ крови	билирубин: общий свободный (непрямой) связанный (прямой)	↑	↑ органоспецифических ферментов (орнитин-карбамоилтрансфераза, аргиназа, фруктозо-1-фосфат-альдолаза) В терминальной стадии билирубино-ферментная диссоциация (↑ уровня билирубина и ↓ аминотрансфераз)
	АЛТ	↑	
	АСТ	↑	
	γ-глобулины	↑	
	аммиак	↑	
	креатинин	↑	
	желчные кислоты	↑	
	псевдохолинэстераза	↓	
	глюкоза	↓	
	альбумины	↓	
	протромбиновый индекс	↓	
	сулемовая проба	↓	
	азот мочевины	↓	
	калий	↓	
	натрий	↓	
	холестерин	↓	Ниже 2,6 ммоль/л – критическое нарушение функции печени
	соотношение валин + лейцин + изолейцин / фенилаланин + тирозин + триптофан	↓ 1,5	соотношение валин + лейцин + изолейцин / фенилаланин + тирозин + триптофан 3-3,5
Электроэнцефалография		Нарушения α-ритма, появление τ- и δ-активности	

6. СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ ДВИГАТЕЛЬНОЙ (МОТОРНОЙ) ФУНКЦИИ ПИЩЕВОДА

Определение

Синдром нарушения двигательной (моторной) функции пищевода - совокупность симптомов, обусловленных функциональными и/или органическими расстройствами тонуса, перистальтической функции мускулатуры, в том числе, физиологических сфинктеров пищевода в виде гипер- или гипомоторики, проявляющихся дисфагией, одинофагией, регургитацией (пищеводная рвота) или изжогой и их комбинациями.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

Болезни пищевода (K20-K23)

K20 Эзофагит

K21 Гастроэзофагеальный рефлюкс

K21.0 Гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом

K21.9 Гастроэзофагеальный рефлюкс без эзофагита

K22 Другие болезни пищевода

K22.0 Ахалазия кардиальной части

K22.1 Язва пищевода

K22.2 Непроходимость пищевода

K22.3 Прободение пищевода

K22.4 Дискинезия пищевода

K22.5 Дивертикул пищевода приобретенный

K22.6 Желудочно-пищеводный разрывно-геморрагический синдром
 K22.8 Другие уточненные болезни пищевода
 K22.9 Болезнь пищевода неуточненная

2. Другие состояния и заболевания:

K23* Поражения пищевода при болезнях, классифицированных в других рубриках

K23.0* Туберкулезный эзофагит (A18.8+)

K23.1* Расширение пищевода при болезни Шагаса, или Чагаса (B57.3+)

K23.8* Поражения пищевода при других болезнях, классифицированных в других рубриках:

B20-B24 Болезни, вызванные вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), или СПИДом

C15 Злокачественное новообразование пищевода

K44 Диафрагмальная грыжа: грыжа отверстия диафрагмы (пищеводного) (скользящая) и околопищеводная грыжа

M34 Системный склероз

M34.9 Системная (генерализованная или диффузная) склеродермия

Q39 Врожденные аномалии [пороки развития] пищевода

Q39.0 Атрезия пищевода без свища

Q39.3 Врожденные стеноз и стриктура пищевода

Q39.4 Пищеводная перепонка

Q39.5 Врожденное расширение пищевода

Q39.6 Дивертикул пищевода

Q39.8 Другие врожденные аномалии пищевода

Q39.9 Врожденная аномалия пищевода неуточненная

Q40 Другие врожденные аномалии [пороки развития] верхней части пищеварительного тракта

Q40.1 Врожденная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы

Q79.0 Врожденная диафрагмальная грыжа

Диагностика синдрома нарушения двигательной (моторной) функции пищевода:

А. Клиническая:

1. дисфагия
2. одинофагия
3. регургитация
4. изжога
5. синдром Рейно, телеангиоэктазии, склеродактилия, кальцинаты при системной склеродермии и CREST-синдроме
6. анорексия, снижение массы тела вплоть до кахексии, анемия при опухолевом поражении пищевода
7. подверженность инфекциям, кашель, гипертермия, снижение массы тела вплоть до кахексии, диарея, психические нарушения и др. при СПИДе

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2)*:

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения		Комментарии
		Гипермоторика	Гипомоторика	
Рентгенконтрастное исследование пищевода	Пассаж бариевой взвеси по пищеводу не нарушен, стенки органа не изменены, в горизонтальном положении пациента грыжа пи-	Пищевод в виде «четок», контуры волнистые (неровные при опухолях), спазм нижнего пищеводного сфинктера или стеноз (асимметричный при опухоли) просвета, супра-	Возможна сглаженность складок, снижение тонуса чаще дистальной части пищевода, в горизонтальном положении пациента – призна-	Более информативен в диагностике грыжи пищеводного диафрагмы и гипермоторной дисфункции пищевода различной

		щеводного отверстия диафрагмы не определяется	стенотическое расширение. Исчезновение проявлений после спазмолитиков и антидепрессантов – признак функциональной природы гипермоторики, отсутствие – органической	ки грыжи пищеводного отверстия диафрагмы или желудочно-пищеводного рефлюкса	этиологии
Компьютерная томография (рентгеновская спиральная, магнитно-резонансная)		Отсутствие изменений	Возможность диагностики органических причин, обусловивших развитие синдрома	Диагностическая ценность значительно ниже затрат, на проведение	Проводится в сложных случаях, когда исчерпываются возможности других методов
Эндоскопия с биопсией слизистой оболочки пищевода		Визуальная слизистая оболочка не изменена, эндоскоп свободно проходит в желудок	Визуализируется органический стеноз или стриктура пищевода, нижнего пищеводного сфинктера, затрудняющие прохождение эндоскопа в желудок и облегчающие дополнительную травматизацию слизистой оболочки. Морфологическая диагностика заболеваний, обусловивших появление синдрома	Возможна визуализация пролабирования складок желудка в пищевод при аксиальной грыже пищеводного отверстия диафрагмы, желудочно-пищеводного рефлюкса, эзофагита, в т.ч. эрозивного (рефлюксного, грибкового, др.), пищевода Баррета. Морфологическая диагностика заболеваний, обусловивших появление синдрома	Низкая информативность в диагностике функциональной природы нарушений моторики пищевода и нижнего пищеводного сфинктера. Проведение биопсии и последующего морфологического исследования биоптата существенно повышает диагностическую значимость
Пищеводная монотрия		Нормальный тонус пищевода и нижнего сфинктера, его релаксация во время глотания и прохождения пищевого комка	Синхронные высокоамплитудные сокращения, отсутствие перистальтической функции со значительным повышением тонуса нижнего пищеводного сфинктера и отсутствие релаксации во время глотания	Снижение тонуса и перистальтической функции дистальной части пищевода и нижнего пищеводного сфинктера	Наличие нормального тонуса нижнего пищевода во время исследования у части пациентов не исключает наличие нарушений моторики пищевода
Суточное мониторирование внутрипищеводной pH	Общее время pH<4 в дистальной части пищевода	менее 60 минут или 4,2% времени обследования	Не используется	↑	Назначают при неэффективности стандартной терапии или для решения вопроса о целесообразности оперативного лечения
	pH<4 в вертикальном положении (дневное время)	Менее 90 минут или 6,3% времени обследования	Не используется	↑	
	pH<4 в горизонтальном положении (ночное время)	Менее 18 минут или 1,2% времени обследования	Не используется	↑	

*- лабораторная диагностика малоинформативна

7. СИНДРОМ МАЛЬДИГЕСТИИ И МАЛЬАБСОРБЦИИ (НАРУШЕНИЯ ПИЩЕВАРЕНИЯ И ВСАСЫВАНИЯ)

Определение

Синдром мальдигестии и мальабсорбции (нарушения пищеварения и всасывания) – совокупность симптомов, обусловленных расстройством внутриполостного и/или пристеночного пищеварения и всасывания в тонкой кишке основных классов питательных веществ, витаминов, микроэлементов и проявляющихся диареей, метеоризмом, снижением массы тела, уни- или поливитаминовой недостаточностью, нарушениями электролитного дисбаланса во всевозможных комбинациях.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

A02 Сальмонеллез

A04 Другие бактериальные кишечные инфекции как причина разрушения витамина В₁₂ в просвете тонкой кишки бактериями

A07 Другие протозойные кишечные болезни

A07.1 Гиардиаз, или лямблиоз

B15-B19 Острый вирусный гепатит

B20-B24 Болезни, вызванные вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), или СПИДом

C25 Злокачественные новообразования поджелудочной железы

C82-C85 Лимфомы

D18 Гемангиома и лимфангиома любой локализации

D18.1 Лимфангиомы любой локализации

D51 Дефицит витамина В₁₂

D52 Дефицит фолатов

D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител

D80.0 Аутосомная рецессивная агаммаглобулинемия (швейцарский тип)

E05 Гипертиреоз

E10-E14 Сахарный диабет

E16 Другие нарушения внутренней секреции поджелудочной железы

E16.8 Другие уточненные нарушения внутренней секреции поджелудочной железы: синдром *Золлингера-Эллисона (Zollinger-Ellison)*

E20 Гипопаратиреоз

E27 Другие нарушения надпочечников

E27.1 - E27.4 Недостаточность коры надпочечников первичная и вторичная

E34 Другие эндокринные нарушения

E34.0 Карциноидный синдром

E70 Нарушения обмена ароматических аминокислот

E70.8 Другие нарушения обмена ароматических аминокислот: болезнь *Хартнупа (Hartnup)*- нарушение всасывания триптофана

E72 Другие нарушения обмена аминокислот

E72.1 Нарушение обмена серосодержащих аминокислот: цистинурия

E73 Непереносимость лактозы

E78 Нарушения обмена липопротеинов и другие липидемии

E78.6 Недостаточность липопротеинов: абеталипопротеинемия

E84 Кистозный фиброз

E84.1 Кистозный (ячеистый) фиброз с кишечными проявлениями

E85 Амилоидоз

I31 Другие болезни перикарда

- I31.1 Хронический констриктивный перикардит
- I50 Сердечная недостаточность
 - I50.0 Застойная сердечная недостаточность
- I77 Другие поражения артерий и артериол
 - I77.6 Васкулит
- K29 Гастрит и дуоденит
 - K.29.4 Хронический атрофический гастрит
- K50 Болезнь *Крона (Crohn's)* [регионарный или гранулематозный энтерит]
 - K50.0 Болезнь *Крона (Crohn's)* тонкой кишки
- K52 Другие неинфекционные гастроэнтериты и колиты
 - K52.0 Радиационный энтерит
 - K52.8 Эозинофильный энтерит
- K55 Сосудистые болезни кишечника
 - K55.1 Хронические сосудистые болезни кишечника
- K63 Другие болезни кишечника
 - K63.2 Свищи
- K70-K77 Заболевания печени
 - K70.3 Алкогольный цирроз печени
 - K71.2 Токсическое поражение печени, протекающее по типу острого гепатита
- K73 Хронический гепатит
- K74 Цирроз
 - K74.3 Первичный билиарный цирроз
- K80-K83 Заболевания билиарного тракта
 - K83.0 Холангит
 - K80.3-K80.4 Камень общего желчного протока
- K86 Другие болезни поджелудочной железы
 - K86.0 Хронический панкреатит алкогольной этиологии
 - K86.1 Другие хронические панкреатиты
- K90 Нарушение всасывания в кишечнике
 - K90.0 Целиакия
 - K90.1 Тропическая спру
 - K90.2 Синдром слепой петли, не классифицированный в других рубриках
 - K90.3 Панкреатическая стеаторея
 - K90.4 Нарушения всасывания, обусловленные непереносимостью, не классифицированные в других рубриках
 - K90.8 Другие нарушения всасывания в кишечнике, в том числе болезнь *Уинлла (Whipple)*
 - K90.9 Нарушение всасывания в кишечнике неуточненное

2. Другие состояния и заболевания:

- K91 Нарушения органов пищеварения после медицинских процедур, не классифицированные в других рубриках
 - K91.1 Синдромы оперированного желудка
 - K91.2 Нарушение всасывания после хирургического вмешательства, не классифицированное в других рубриках
 - K91.4 Дисфункция после колостомии и энтеростомии
 - K91.8 Другие нарушения органов пищеварения после медицинских процедур, не классифицированные в других рубриках
 - K91.9 Нарушение органов пищеварения после медицинских процедур неуточненное
- M34 Системный склероз
 - M34.9 Системная (генерализованная или диффузная) склеродермия
- Q82 Другие врожденные аномалии [пороки развития] кожи
 - Q82.2 Мастоцитоз
- T86 Болезнь отторжения (неприжизнения) трансплантата
- Y40-Y59 Лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении
- Y40 Антибиотики системного действия
 - Y40.5 Аминогликозиды: неомицин
 - Y53.8 Действующие преимущественно на желудочно-кишечный тракт: холестирамин, орлистат

Классификация синдрома мальдигестии и мальабсорбции (нарушения пищеварения и всасывания):

I степень тяжести. Нарушение всасывания проявляется в основном снижением массы тела (не более 5–10 кг), работоспособности, общей слабостью, симптомами витаминной недостаточности, положительным симптомом “мышечного валика”.

II степень тяжести. Чаше (у 50% пациентов) более значительный (свыше 10 кг) дефицит массы тела, выражены проявления витаминной недостаточности, водно-электролитных нарушений (дефицит калия, кальция), гипохромная анемия. Возможны признаки гипофункции эндокринных желез, преимущественно половых.

III степень тяжести. Все, что свойственно II степени, снижение массы тела может достигать степени кахексии, плюс остеопороз, гипоферремия, гипопротеинемия с развитием отеочного синдрома, выраженная дисфункция эндокринной системы с развитием полигланулярной недостаточности (надпочечников, половых желез), мышечной атрофии, психических нарушений.

Диагностика синдрома мальдигестии и мальабсорбции (нарушения пищеварения и всасывания):

А. Клиническая:

1. Диарея
2. Метеоризм
3. Снижение массы тела
4. Проявления уни- или поливитаминной недостаточности:
 - i. Анемия (нарушение усвоения железа и витамина В₁₂)
 - ii. Парестезии (дефицит витамина В₁)
 - iii. Глоссит и ангулярный стоматит (дефицит витамина В₂)
 - iv. Боли в костях, тетания (дефицит витамина D)
 - v. Повышенная кровоточивость (дефицит витамина К)
 - vi. Фолликулярный гиперкератоз, расстройства сумеречного зрения (дефицит витамина А)
 - vii. Пеллагра (дефицит никотиновой кислоты)
 - viii. Снижение либидо, потенции, повышение восприимчивости к инфекции (дефицит витамина Е)
5. Общая слабость, утомляемость, снижение работоспособности
6. Боли в суставах, увеличение лимфатических узлов, поражения легких (бронхит, плеврит), сердца (эндокардит, перикардит) и центральной нервной системы (болезнь Уиппла)
7. Головная боль, тахикардия, изменения кожи по типу пигментной крапивницы (системный мастоцитоз)
8. Высокая частота встречаемости инфекционных заболеваний верхних дыхательных путей (иммунодефицитные синдромы, в том числе СПИД)
9. Упорные и часто рецидивирующие язвы желудка и двенадцатиперстной кишки (синдром Zollinger-Ellison)
10. Лихорадка, изменения пальцев рук в виде «барабанных палочек», гепато- и спленомегалия (лимфомы кишечника)
11. Частый стул небольшими порциями, тенезмы, примесь в кале алой крови, или гематохезия (лучевой проктит при радиационных поражениях кишечника)

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения		Комментарии
	Мальдигестия (на примере внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы)	Мальабсорбция (на примере глутеновой энтеропатии)	

Кал				
Качественное определение жира в кале (копрограмма)	Капли нейтрального жира	Мыла и жирные кислоты		Диагностика уровня нарушения
Количественное определение жира в кале/сут.	Более 7 г/сут.	Более 7 г/сут.		Лучший тест для диагностики стеатореи, при мальдигестии степень выраженности стеатореи, как правило, больше
Эластаза	↓	Норма		Можно исследовать и во время лечения полиферментными препаратами
Метаболизм гликохолевой кислоты (прием внутрь глицин-1-[¹⁴ C]гликохолата)	Норма	Норма		Повышение выделения ¹⁴ C с калом при мальабсорбции желчных кислот в тонкой кишке
Сыворотка крови				
Кальций	Обычно норма	Часто ↓		
Альбумин	Обычно норма	Часто ↓		Если снижены уровни и альбуминов, и глобулинов, то, вероятнее всего, белок-теряющая энтеропатия
Холестерин	Часто ↓	↓		Снижение ассоциировано с достоверной стеатореей
Железо	Норма	Часто ↓		Низкий уровень – свидетельство снижения запасов железа в организме
Магний	Обычно норма	Часто ↓		
Цинк	Обычно норма	Часто ↓		
Каротины	Обычно ↓	↓		Приемлемый скрининг-тест на мальабсорбцию
Витамин А	Может быть ↓	↓		
Протромбиновый индекс	Часто и стойко ↓	Часто ↓		
Моча				
Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения		Комментарии
Тест с D–ксилозой (внутри 25 г с 0,5-1,0 литром жидкости в течение часа)	Выделение с мочой в первые 5 часов более 4,5 г D-ксилозы	Норма	↓	Скрининг тест нарушения всасывания углеводов
Тест Шиллинга (абсорбция витамина В ₁₂)	Выделение с мочой более 8% в течение 48 часов	Часто ↓	Часто ↓	Не позволяет определить уровень нарушений всасывания витамина В ₁₂
5-гидроксииндолуксусная кислота (5-ГИУК)	2-9 мг/сутки	Норма	Слегка ↑ (12-16 мг/сутки)	Специфично для спру
Тест с бетиромидом (РАВА-NBT)	Более 50 % ариламина выделяется с мочой за первые 6 часов	↓выделения	Тоже может быть изменен	Утрачивает свою диагностическую значимость
Дыхательные тесты				
Н ₂ -тест (после 50 г лактозы)	Минимальное выделение Н ₂	Норма	Может быть ↓	Диагностика вторичной лактазной недостаточности
Н ₂ -тест (после 10 г лактулозы)	Минимальное выделение Н ₂	Норма	Может быть как норма, так ↓	Раннее повышение при избыточном росте бактерий в тонкой кишке; используется

				для оценки времени интестинального транзита
$^{14}\text{CO}_2$ -тест (после [^{14}C] ксилозы)	Выделение $^{14}\text{CO}_2$ за минуту	Обычно норма	Может быть ↓	Повышено при избы- точном росте бакте- рий в тонкой кишке
Метаболизм глико- холиевой кислоты (прием внутрь гли- цин-1- [^{14}C]гликохолата)	Менее 1% дозы $^{14}\text{CO}_2$ выделяется за 4 часа	Норма	Норма	Повышение $^{14}\text{CO}_2$ экс- креции при избыточ- ном росте бактерий или мальабсорбции желчных кислот в тонкой кишке
[^{14}C]триолеин аб- сорбция	Более 3,5% при- нятой дозы вы- дыхается $^{14}\text{CO}_2$ за час	↓	↓	Соотносится со сте- пенью выраженности стеатореи
Другие тесты				
Бактериальный (культуральный) – посев содержимого тонкой кишки	Менее 10^3 мик- роорганизмов в мл	Норма	Норма	Более 10^5 микроорга- низмов в мл - признак избыточного роста бактерий в тонкой кишке
Секретинный	Объем более 1,8 (мл/кг)/ч концен- трация бикарбо- натов более 80 ммоль/л	На стимуляцию недостаточное ↑ секреции панкреа- тического сока, бикарбонатов	Норма	
Рентгенконтрастное исследование тонкой кишки	Равномерное «перистое» рас- пределение кон- траста по тонкой кишке	Норма, до введения бария могут быть видны кальцифика- ты поджелудочной железы	Признаки метео- ризма, неравномер- ное распределение контраста по кишке, ускоренная пери- стальтика	Малоспецифичен
Эндоскопия с био- псией слизистой оболочки тонкой кишки	Отсутствие визу- альных измене- ний слизистой оболочки	Норма	Сглаженность сли- зистой оболочки, атрофия ворсин	Специфичные прояв- ления патологии тон- кой кишки, которая обусловила синдром (информативность невелика из-за огра- ниченного доступа к слизистой тонкой кишки традиционной эндоскопией)
Капсульная эндоско- пия	Отсутствие визу- альных измене- ний слизистой оболочки кишеч- ника	Норма	Сглаженность сли- зистой, атрофия ворсин	Специфичные прояв- ления патологии тон- кой кишки, которая обусловила синдром (визуальному осмотру доступна вся тонкая кишка)

8. СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ ДВИГАТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ (МОТОРИКИ) КИШЕЧНИКА

Определение

Синдром нарушения двигательной активности (моторики) кишечника – совокупность синдромов, обусловленных функциональными и/или органическими расстройствами тонуса, перистальтической активности мускулатуры, в том числе физиологических сфинктеров кишечника в виде их гипер- или гипомоторики, проявляющаяся диареей, запором, метеоризмом, недержанием кала или их комбинациями.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

A00-A09 Кишечные инфекции

A00 Холера

A01 Тиф и паратиф

A02 Другие сальмонеллезные инфекции

A03 Шигеллез

A04 Другие бактериальные кишечные инфекции

A05 Другие бактериальные пищевые отравления

A06 Амебиаз

A07 Другие протозойные кишечные болезни

A08 Вирусные и другие уточненные кишечные инфекции

A09 Диарея и гастроэнтерит предположительно инфекционного происхождения

Гельминтозы

B77 Аскаридоз

B78 Стронгилоидоз

B79 Трихуроз

B80 Энтеробиоз

B81 Другие кишечные гельминтозы, не классифицированные в других рубриках

B82 Кишечный паразитизм неуточненный

K50-K52 Неинфекционный энтерит и колит

K50 Болезнь Крона [регионарный энтерит]

K50.0 Болезнь Крона тонкой кишки

K50.1 Болезнь Крона толстой кишки

K50.8 Другие разновидности болезни Крона

K50.9 Болезнь Крона неуточненная

K51 Язвенный колит

K51.0 Язвенный (хронический) энтероколит

K51.1 Язвенный (хронический) илеоколит

K51.2 Язвенный (хронический) проктит

K51.3 Язвенный (хронический) ректосигмоидит

K51.4 Псевдополипоз ободочной кишки

K51.5 Мукозный проктоколит

K51.8 Другие язвенные колиты

K51.9 Язвенный колит неуточненный

K52 Другие неинфекционные гастроэнтериты и колиты

K52.0 Радиационный гастроэнтерит и колит

K52.1 Токсический гастроэнтерит и колит (при необходимости идентифицировать токсическое вещество используют дополнительный код внешних причин - класс XX).

K52.2 Аллергический и алиментарный гастроэнтерит и колит

K52.8 Другие уточненные неинфекционные гастроэнтериты и колиты

K52.9 Неинфекционный гастроэнтерит и колит неуточненный

K55-K63 Другие болезни кишечника

K55 Сосудистые болезни кишечника

K56 Паралитический илеус и непроходимость кишечника без грыжи

K57 Дивертикулярная болезнь кишечника

K58 Синдром раздраженного кишечника

K59 Другие функциональные кишечные нарушения

K60 Трещина и свищ области заднего прохода и прямой кишки

K61 Абсцесс области заднего прохода и прямой кишки

K62 Другие болезни заднего прохода и прямой кишки

K63 Другие болезни кишечника

2. Другие состояния и заболевания:

(в этот раздел могут быть также включены все те заболевания и состояния, которые приведены в разделе „Синдром мальдигестии и мальабсорбции” и не классифицированы в рубриках, приведенных выше)

A18.3 Туберкулез кишечника

C17 Злокачественное новообразование тонкого кишечника

C18 Злокачественное новообразование ободочной кишки

C18.0 Слепой кишки

C18.2 Восходящей ободочной кишки

C18.3 Печеночного изгиба

C18.4 Поперечной ободочной кишки

C18.5 Селезеночного изгиба

C18.6 Нисходящей ободочной кишки

C18.7 Сигмовидной кишки

C19 Злокачественное новообразование ректосигмоидного соединения

C20 Злокачественное новообразование прямой кишки

C21 Злокачественное новообразование заднего прохода [ануса] и анального канала

E00-E07 Болезни щитовидной железы

E20 Гипопаратиреоз

E21 Гиперпаратиреоз и другие нарушения паращитовидной [околощитовидной] железы

E34 Другие эндокринные нарушения

E34.0 Карциноидный синдром

E34.1 Другие состояния гиперсекреции кишечинальных гормонов

E84 Кистозный фиброз

E84.1 Кистозный фиброз с кишечными проявлениями

E85 Амилоидоз

I84.- Геморрой

F45 Соматоформные расстройства

J10 Грипп, вызванный идентифицированным вирусом гриппа

J11 Грипп, вирус не идентифицирован

K90.- Нарушение всасывания в кишечнике

K91 Нарушения органов пищеварения после медицинских процедур, не классифицированные в других рубриках

N17 Острая почечная недостаточность

N18 Хроническая почечная недостаточность

N19 Почечная недостаточность неуточненная

R76.- Непроходимость кишечника у новорожденного, классифицированная в рубрике

R77 Некротизирующий энтероколит плода или новорожденного

R78 Другие расстройства системы пищеварения в перинатальном периоде

Q41-Q42 Врожденное сужение или стеноз кишечника

Q43 Другие врожденные аномалии [пороки развития] кишечника

R15 Недержание кала

T61-T62 Токсическое действие ядовитых пищевых продуктов

Y40-Y59 Лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении

Y40 Антибиотики системного действия

Y41 Другие противомикробные и противопаразитарные средства системного действия

Y42 Гормоны и их синтетические заменители и антагонисты, не классифицированные в других рубриках

Y43 Препараты преимущественно системного действия

Y43.0 Противоаллергические и противорвотные средства

Y43.1 Противоопухолевые антиметаболиты

Y43.2 Противоопухолевые натуральные препараты

- Y43.3 Другие противоопухолевые препараты
- Y43.4 Иммунодепрессивные средства
- Y44 Препараты, влияющие преимущественно на компоненты крови
 - Y44.0 Препараты железа и другие препараты для лечения печени и гипохромной анемии
- Y46 Противосудорожные и противопаркинсонические средства
- Y47 Седативные, снотворные и успокаивающие [анксиолитические] средства
- Y49 Психотропные средства, не классифицированные в других рубриках
- Y50 Препараты, стимулирующие центральную нервную систему, не классифицированные в других рубриках
- Y51 Препараты, действующие преимущественно на вегетативную нервную систему
- Y52 Препараты, действующие преимущественно на сердечно-сосудистую систему
 - Y52.1 Блокаторы кальциевых каналов (верапамил)
- Y53 Препараты, действующие преимущественно на органы пищеварения
 - Y53.1 Другие антациды и средства, подавляющие секрецию желудка
 - Y53.2 Раздражающие слабительные средства
 - Y53.3 Солевые и осмотические слабительные средства
 - Y53.4 Другие слабительные
 - Y53.6 Противодиарейные средства
- Y54 Препараты, влияющие преимущественно на водный баланс, минеральный обмен
 - Y54.2 Ингибиторы карбоангидразы
 - Y54.3 Производные бензотиадиазина
 - Y54.4 "Петлевые" диуретики
 - Y54.5 Другие диуретики
 - Y54.6 Препараты, влияющие на электролитный, энергетический и водный баланс
 - Y54.7 Препараты, влияющие на обмен кальция

Диагностика синдрома нарушения двигательной активности (моторики) кишечника:

А. Клиническая:

1. Диарея
2. Запор
3. Метеоризм
4. Недержание кала
5. Болезненные позывы к дефекации, выделение с калом а иногда и вместо него крови, слизи, гноя, гипертермия, анемия, снижение массы тела, признаки поражения печени, кожи, опорно-двигательного двигательного аппарата, глаз при язвенном колите
6. Анорексия, снижение массы тела вплоть до кахексии, анемия, выделение крови с калом (макроскопически) при опухолевом поражении дистального отдела толстой кишки и прямой кишки
7. Приступы чувства жара, покраснения лица при карциноидном синдроме
8. Учащенное сердцебиение, тревога, раздражительность, плаксивость, тремор пальцев рук, снижением массы тела при гиперфункции щитовидной железы
9. В диагностике собственно проявлений нарушения моторики кишечника и его сфинктеров (диареи, запора, метеоризма, недержания кала) в большинстве случаев вполне достаточно клинических данных (опрос, осмотр).

9. СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Определение

Синдром портальной гипертензии – совокупность симптомов, обусловленных функциональными и/или органическими расстройствами венозного кровотока в печени с повышением давления в бассейне воротной вены более 6 мм рт. ст. и проявляющаяся гепато- и/или спленоmegалией, гиперспленизмом, ренопатией, развитием коллатеральной циркуляции крови через вены нижней трети пищевода, кардиаль-

ного отдела желудка, геморроидальные, подкожные на передней брюшной стенке, асцитом, энцефалопатией в различных комбинациях.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ (K70-K77)

K70 Алкогольная болезнь печени

K70.3 Алкогольный цирроз печени

K70.4 Алкогольная печеночная недостаточность

K71 Токсическое поражение печени

K71.7 Токсическое поражение печени с фиброзом и циррозом печени

K74 Фиброз и цирроз печени

K74.0 Фиброз печени

K74.1 Склероз печени

K74.2 Фиброз печени в сочетании со склерозом печени

K74.3 Первичный билиарный цирроз

K74.4 Вторичный билиарный цирроз

K74.5 Билиарный цирроз неуточненный

K74.6 Другой и неуточненный цирроз печени

K75 Другие воспалительные болезни печени

K75.1 Флебит воротной вены

K76 Другие болезни печени

K76.1 Хроническое пассивное полнокровие печени (*правожелудочковая сердечная недостаточность при заболеваниях сердца, легких, патологии перикарда*)

K76.5 Веноокклюзионная болезнь печени

K76.6 Портальная гипертензия

K76.7 Гепаторенальный синдром

2. Другие состояния и заболевания:

E83 Нарушения минерального обмена

E83.0 Нарушения обмена меди (*гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вильсона*)

E83.1 Нарушения обмена железа (*гемохроматоз*)

I81 Тромбоз портальной вены

I82 Эмболия и тромбоз других вен

I82.0 Синдром Бадда-Киари

I82.2 Эмболия и тромбоз полых вен

P78 Другие расстройства системы пищеварения в перинатальном периоде

P78.8 Врожденный цирроз печени

Классификация синдрома портальной гипертензии:

(классифицирующий признак – первоначальный уровень нарушения печеночного кровотока)

- Подпеченочная или предпеченочная
- Внутрпеченочную
 - Пресинусоидная
 - Синусоидная
- Надпеченочная или постпеченочную

Диагностика синдрома портальной гипертензии:

А. Клиническая:

- a. Гепатомегалия
- b. Спленомегалия
- c. Гиперспленизм
- d. Признаки коллатеральной циркуляции крови
 - i. Вены нижней трети пищевода
 - ii. Кардиального отдела желудка
 - iii. Геморроидальные

- iv. Подкожные на передней брюшной стенке
- e. Асцит
- f. Энцефалопатия
- g. Неврологические проявления ("порхающий" тремор пальцев рук, всего тела, усиливающийся при волнении и целенаправленных действиях, ригидность мышц, дизартрия (по типу скандированной речи), увеличение языка, дисфагия, гипомимия, снижение интеллекта, нарушение координации движений), почечный синдром (микрогематурия, умеренная протеинурия, гиперкальций-, гиперфосфат- и гипернатрийурия, периферические отеки с исходом почечную недостаточность), остеопороз, остеомалация, поражение крупных суставов нижних конечностей и позвоночника, кольцо Кайзера-Флейшнера – как проявление болезни Вильсона
- h. Одышка, тахикардия, нарушения сердечного ритма и проводимости, периферические отеки, увеличение размеров печени, асцит - как проявление сердечной недостаточности
- i. Гипергликемия, гиперпигментация кожи, снижение репродуктивной функции – как проявления гемохроматоза

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения	Комментарии
Портоманометрия	Давление в воротной вене 7-10 мм рт. ст	↑	Не смотря на высокую чувствительность, редко используется в повседневной клинической практике из-за травматичности
Спленоманометрия	Давление в селезеночной вене 7-10 мм рт. ст.	↑	Не смотря на высокую чувствительность, редко используется в повседневной клинической практике из-за травматичности
Целиакография или артериальная портография	Нормальная сосудистая структура печени	Нарушение нормальной сосудистой структуры печени: признаки коллатерального кровотока, не видны мелкие сосуды (их "обрубленность")	Имеет мало преимуществ перед неинвазивными методами, в связи с чем редко используется в повседневной клинической практике
Ультразвуковое исследование	Нормальная сосудистая структура печени	Нарушение нормальной сосудистой структуры печени: не видны мелкие сосуды (их "обрубленность"), расширение крупных сосудов	Изменения определяются при умеренной и выраженной портальной гипертензии
Компьютерная томография (рентгеновская, магнитно-резонансная)	Нормальная сосудистая структура печени	Нарушение нормальной сосудистой структуры печени: не видны мелкие сосуды (их "обрубленность"), расширение крупных сосудов	Изменения определяются при умеренной и выраженной портальной гипертензии
Рентгенконтрастное исследование пищевода	Отсутствие варикозного расширения вен пищевода, кардиального отдела желудка	Наличие варикозного расширения вен пищевода, кардиального отдела желудка	Изменения определяются при умеренной и выраженной портальной гипертензии
Фиброэзофагогастроскопия	Отсутствие варикозного расширения вен пищевода, кардиального отдела желудка	Наличие варикозного расширения вен пищевода, кардиального отдела желудка	Изменения определяются при умеренной и выраженной портальной гипертензии
Ректоскопия	Отсутствие варикозного	Расширение геморроидаль-	Специфичность не-

	расширения геморроидальных вен	ных вен	большая, в связи с чем изолированное расширение геморроидальных вен может быть следствием локальной патологии (геморроя)
--	--------------------------------	---------	--

* - лабораторная диагностика малоинформативна

IV. МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

1. МОЧЕВОЙ СИНДРОМ

Определение

Мочевой синдром – совокупность лабораторных симптомов, обусловленная первичным или вторичным, при заболеваниях других органов и систем, поражением почек и мочевыводящих путей, включающая протеинурию, гематурию, лейкоцитурию и цилиндрурию, с возможным развитием дисурических расстройств, артериальной гипертензии и отеков.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

Гломерулярные болезни (N00-N08)

N00 Острый нефритический синдром

N01 Быстро прогрессирующий нефритический синдром

N02 Рецидивирующая и устойчивая гематурия

N03 Хронический нефритический синдром

N04 Нефротический синдром

N05 Нефритический синдром неуточненный

N06 Изолированная протеинурия с уточненным морфологическим поражением

N07 Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках

N08* Гломерулярные поражения при болезнях, классифицированных в других рубриках

N08.0* Гломерулярные поражения при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках

N08.1* Гломерулярные поражения при новообразованиях

N08.2* Гломерулярные поражения при болезнях крови и иммунных нарушениях

N08.3* Гломерулярные поражения при сахарном диабете

N08.4* Гломерулярные поражения при других болезнях эндокринной системы, расстройствах питания и нарушениях обмена веществ

N08.5* Гломерулярные поражения при системных болезнях соединительной ткани

N08.8* Гломерулярные поражения при других болезнях, классифицированных в других рубриках

Тубулоинтерстициальные болезни почек (N10-N16)

N10 Острый тубулоинтерстициальный нефрит

N11 Хронический тубулоинтерстициальный нефрит

N11.0 Необструктивный хронический пиелонефрит, связанный с рефлюксом

N11.1 Хронический обструктивный пиелонефрит

N11.8 Другие хронические тубулоинтерстициальные нефриты

N11.9 Хронический тубулоинтерстициальный нефрит неуточненный

N12 Тубулоинтерстициальный нефрит, не уточненный как острый или хронический

N13 Обструктивная уропатия и рефлюкс-уропатия

- N13.0 Гидронефроз с обструкцией лоханочно-мочеточникового соединения
- N13.1 Гидронефроз со стриктурой мочеточника, не классифицированный в других рубриках
- N13.2 Гидронефроз с обструкцией почки и мочеточника камнем
- N13.3 Другие и неуточненные гидронефрозы
- N13.4 Гидроуретер
- N13.5 Перегиб и стриктура мочеточника без гидронефроза
- N13.6 Пионефроз
- N13.7 Уропатия, обусловленная пузырно-мочеточниковым рефлюксом
- N13.8 Другая обструктивная уропатия и рефлюкс-уропатия
- N13.9 Обструктивная уропатия и рефлюкс-уропатия неуточненная
- N14 Тубулоинтерстициальные и тубулярные поражения, вызванные лекарственными средствами и тяжелыми металлами
 - N14.0 Нефропатия, вызванная анагетическими средствами
 - N14.1 Нефропатия, вызванная другими лекарственными средствами, медикаментами или биологически активными веществами
 - N14.2 Нефропатия, вызванная неуточненным лекарственным средством, медикаментом и биологически активным веществом
 - N14.3 Нефропатия, вызванная тяжелыми металлами
 - N14.4 Токсическая нефропатия, не классифицированная в других рубриках
- N15 Другие тубулоинтерстициальные болезни почек
- N16* Тубулоинтерстициальные поражения почек при болезнях, классифицированных в других рубриках
 - N16.0* Тубулоинтерстициальное поражение почек при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках
 - N16.1* Тубулоинтерстициальное поражение почек при новообразованиях
 - N16.2* Тубулоинтерстициальное поражение почек при болезнях крови и нарушениях, вовлекающих иммунный механизм
 - N16.3* Тубулоинтерстициальное поражение почек при нарушениях обмена веществ
 - N16.4* Тубулоинтерстициальное поражение почек при системных болезнях соединительной ткани
 - N16.5* Тубулоинтерстициальное поражение почек при отторжениях трансплантата
 - N16.8* Тубулоинтерстициальное поражение почек при других болезнях, классифицированных в других рубриках

Почечная недостаточность (N17-N19)

- N17 Острая почечная недостаточность
- N18 Хроническая почечная недостаточность
- N19 Почечная недостаточность неуточненная

Мочекаменная болезнь (N20-N23)

- N20 Камни почки и мочеточника
- N21 Камни нижних отделов мочевых путей (с циститом и уретритом)
- N22* Камни мочевых путей при болезнях, классифицированных в других рубриках
- N23 Почечная колика неуточненная

Другие болезни почек и мочеточников (N25-N29)

- N25 Нарушения, развивающиеся в результате дисфункции почечных канальцев
- N26 Сморщенная почка неуточненная
- N27 Маленькая почка неясного генеза
- N28 Другие болезни почки и мочеточника, не классифицированные в других рубриках
- N29* Другие поражения почки и мочеточника при болезнях, классифицированных в других рубриках

Другие болезни мочевой системы (N30-N39)

- N30 Цистит
- 31 Нервно-мышечная дисфункция мочевого пузыря, не классифицированная в других рубриках
- N32 Другие поражения мочевого пузыря
- N33* Поражения мочевого пузыря при болезнях, классифицированных в других рубриках
- N34 Уретрит и уретральный синдром
- N35 Стриктура уретры
- N36 Другие болезни уретры
- N37* Поражения уретры при болезнях, классифицированных в других рубриках
- N39 Другие болезни мочевыделительной системы

Болезни мужских половых органов (N40-N51)

Классификация мочевого синдрома:

1. Протеинурия (содержание белка в моче более 100 мг/сут.)
 - 1.1. По этиологическому фактору:
 - физиологическая;
 - ортостатическая (лордотическая, постуральная);
 - лихорадочная;
 - застойная (сердечная);
 - анафилактическая;
 - патологическая.
 - 1.2. По происхождению:
 - преренальная;
 - ренальная;
 - постренальная.
 - 1.3. По продолжительности:
 - преходящая;
 - постоянная.
 - 1.4. В зависимости от молекулярной массы экскретируемого белка:
 - селективная (мелкодисперсные фракции белка - альбумины);
 - неселективная или низкоселективная (α-2-медленные и γ-глобулины).
 - 1.5. По степени выраженности:
 - минимальная – до 1 г/сут.;
 - умеренная – 1-3 г/сут.;
 - выраженная (нефротического типа) – более 3,5 г/сут.
2. Гематурия (эритроцитурия):
 - 2.1. По этиологическому фактору:
 - 2.1.1. ренальная (почечная)
 - 2.1.2. экстраренальная (внепочечная)
 - 2.2. По происхождению:
 - 2.2.1. функциональная
 - 2.2.2. органическая
 - 2.3. По степени выраженности:
 - 2.3.1. микрогематурия (более 1000 в 1 мкл мочи – без изменения цвета мочи)
 - 2.3.2. макрогематурия (более 2500 в 1 мкл мочи – моча цвета мясных помоев)
 - 2.4. По уровню поражения:
 - 2.4.1. начальная (патологическое содержание эритроцитов в 1-й порции 3-х стаканной пробы)
 - 2.4.2. тотальная (патологическое содержание эритроцитов во 2-й (или во всех) порции 3-х стаканной пробы)
 - 2.4.3. терминальная (патологическое содержание эритроцитов в 3-й порции 3-х стаканной пробы)
3. Лейкоцитурия
 - 3.1. По степени выраженности:
 - 3.1.1. незначительная (10-40 лейкоцитов в поле зрения)
 - 3.1.2. умеренная (50-100 в поле зрения)
 - 3.1.3. выраженная (пиурия), когда лейкоциты покрывают все поля зрения либо встречаются скоплениями.
 - 3.2. По уровню поражения (см. гематурия):
 - 3.2.1. начальная
 - 3.2.2. тотальная
 - 3.2.3. терминальная
4. Цилиндрурия:
 - 4.1. гиалиновые цилиндры;
 - 4.2. зернистые цилиндры;
 - 4.3. восковидные цилиндры;
 - 4.4. эритроцитарные цилиндры.

Диагностика мочевого синдрома:

А. Клиническая:

1. Специфических признаков нет. При выраженной протеинурии – жалобы на отеки и снижение диуреза с их визуализацией на лице, конечностях и др. областях; при объективном обследовании признаки гидроторакса, гидроперикарда, асцита, анасарки.

2. Жалобы на повышение температуры, симптомы интоксикации (головная боль, потливость, отсутствие аппетита, тошнота, рвота, адинамия), боли в поясничной области, расстройства мочеиспускания (полиурия, никтурия, болезненные мочеиспускания).

При объективном исследовании: язык сухой, обложенный, тоны сердца приглушены, тахикардия, артериальное давление (АД) чаще снижено, живот при пальпации болезненный на стороне пораженной почки – при остром пиелонефрите.

3. Жалобы на общую слабость, недомогание, головную боль и/или боли в области сердца (обусловленные повышением АД), отеки, уменьшение количества выделяемой мочи с изменением ее цвета и повышением плотности.

4. При объективном обследовании: бледность кожных покровов, отеки, тахикардия (иногда брадикардия), повышение АД, возможны признаки сердечной недостаточности по левожелудочковому типу – при остром гломерулонефрите

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Суточная экскреция белка	минимальная – до 1 г умеренная – 1-3 г выраженная – более 3,5 г	
Электрофорез мочи на агаре и иммуно-электрофорез: - альбумин - глобулин	Повышение	Изменения указывают на селективность протеинурии
Клинический анализ мочи (элементы мочевого осадка – в поле зрения): - эритроциты - лейкоциты - цилиндры	Повышение	
Определение форменных элементов в миллилитре (метод Нечипоренко): - эритроциты - лейкоциты	Повышение	Все показатели могут обнаруживаться в различном сочетании и степени выраженности в зависимости от причинного фактора
Определение форменных элементов в минуту (метод Амбурже): - эритроциты - лейкоциты - цилиндры	Повышение	
Определение форменных элементов за сутки (метод Каковского-Аддиса): - эритроциты - лейкоциты - цилиндры	Повышение	
Трехстаканная проба: - эритроциты - лейкоциты - цилиндры	Патологическое содержание форменных элементов в определенной порции мочи	1-я - повреждение мочеиспускательного канала 2-я - повреждение почек и мочеточников 3-я - повреждение мочевого пузыря

2. НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Определение

Нефротический синдром – совокупность клинико-лабораторных симптомов, обусловленных нарушением проницаемости стенки капилляров клубочков с развитием выраженной протеинурии, приводящей к гипопроteinемии с диспротеинемией (гипоальбуминемии), гиперхолестеринемии, и сопровождающаяся генерализованными отеками.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

N00-N08 Гломерулярные болезни (см. мочевого синдром)

2. Другие состояния и заболевания:

1. Инфекционные болезни

I01.1 Острый ревматический эндокардит

I33 Острый и подострый эндокардит

I39 Эндокардит и поражения клапанов сердца при болезнях, классифицированных в других рубриках

Включено: поражение эндокарда при:

- болезни Либмана-Сакса (M32.1+)

- брюшном тифе (A01.0+)

- гонококковой инфекции (A54.8+)

- кандидозной инфекции (B37.6+)

- менингококковой инфекции (A39.5+)

- ревматоидном артрите (M05.3+)

- сифилисе (A52.0+)

- туберкулезе (A18.8+)

A51.3 Вторичный сифилис кожи и слизистых оболочек

A30 Лепра [болезнь Гансена]

037 Острый гепатит В

B27 Инфекционный мононуклеоз

B50 – B54 Малярия

B65 Шистосомоз [бильгарциоз]

B74 Филяриатоз

N14 Тубулоинтерстициальные и тубулярные поражения, вызванные лекарственными средствами и тяжелыми металлами

N14.0 Нефропатия, вызванная анальгетическими средствами

N14.1 Нефропатия, вызванная другими лекарственными средствами, медикаментами или биологически активными веществами

N14.2 Нефропатия, вызванная неутонченным лекарственным средством, медикаментом и биологически активным веществом

N14.3 Нефропатия, вызванная тяжелыми металлами

N14.4 Токсическая нефропатия, не классифицированная в других рубриках

C81 Болезнь Ходжкина [лимфогранулематоз]

C82 Фолликулярная [нодулярная] неходжкинская лимфома

C83 Диффузная неходжкинская лимфома

C84 Периферические и кожные Т-клеточные лимфомы

C85 Другие и неутонченные типы неходжкинской лимфомы

C96 Другие и неутонченные злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей

C91 Лимфоидный лейкоз [лимфолейкоз]

C92 Миелоидный лейкоз [миелолейкоз]

C93 Моноцитарный лейкоз

D00-D09 Новообразования in situ

M05 Серопозитивный ревматоидный артрит

M06 Другие ревматоидные артриты

M30-M36 Системные поражения соединительной ткани

M32 Системная красная волчанка

M35.0 Сухой синдром [Шегрена]
 M36.4 Артропатия при пурпуре Шенлейна-Геноха
 I77.6 Васкулит
 E85 Амилоидоз
 D86 Саркоидоз
 N04 Нефротический синдром (врожденный нефротический синдром)
 E10-E14 Сахарный диабет
 D57 Серповидно-клеточные нарушения
 E85.0 Наследственная амилоидная нефропатия
 E88.1 Липодистрофия
 Q87.8 Синдром Альпорта
 N11 Хронический тубулоинтерстициальный нефрит
 I15.0 Реноваскулярная гипертензия
 O14 Вызванная беременностью гипертензия со значительной протеинурией
 O14.0 Преэклампсия [нефропатия] средней тяжести
 O14.1 Тяжелая преэклампсия
 E01 Болезни щитовидной железы, связанные с йодной недостаточностью
 E66 Ожирение
 E06 Тиреоидит

Классификация нефротического синдрома:

1. По этиологическому фактору
 - 1.1. первичный – вследствие иммуновоспалительных заболеваний почек;
 - 1.2. вторичный – как осложнение внепочечных заболеваний с ведущим аутоиммунным патогенетическим механизмом.
2. По клиническому течению
 - 2.1. эпизодический – возникает в начале заболевания с исходом в длительную ремиссию;
 - 2.2. персистирующий – сохраняется в течение нескольких лет без снижения функции почек;
 - 2.3. прогрессирующий – переходит за 1-2 года в стадию хронической почечной недостаточности.

Диагностика нефротического синдрома:

А. Клиническая:

Жалобы на отеки и снижение диуреза.

Визуализация отеков на лице, конечностях, в поясничной области и др.

При объективном обследовании признаки гидроторакса, гидроперикарда, асцита, анасарки.

Общая слабость, недомогание, боли в поясничной области, головная боль, одышка, боли в области сердца; урежение ритма, повышение артериального давления, гематурия с гиперстенурией – при остром гломерулонефрите.

Лихорадка неправильного ремитирующего типа в сочетании с профузным потоотделением; выраженная интоксикация (слабость, анорексия, головная боль, миалгия, артралгия, похудение); изменение кожных покровов (желтовато-коричневый цвет кожи, петехии на коже и слизистых, пятна Джейнуэя, узелки Ослера; появление или утяжеление клинических признаков поражения митрального и аортального клапанов; тромбоэмболический синдром с развитием инфарктов селезенки, почек, легких, коронарных и мозговых артерий; гепато-, спленомегалия, поражение ЦНС, прогрессирующая СН – при инфекционном эндокардите.

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Суточная экскреция белка	Выраженная – более 3,5 г	
Общий белок крови	Ниже 60 г/л	
Альбумины крови	Ниже 20 г/л 20-30%	При этом α- и/или β- глобул. повышены
А/Г- коэффициент	Ниже 1	Диспротеинемия

Холестерин общий	Выше 6,8 ммоль/л	
Проба Олдрича (внутрикожное введение 0,2 мл физ. р-ра)	Рассасывается через 40-50 мин.	Применяется при скрытых отеках
Суточный диурез	Уменьшение до 250-400 мл	При нарастании отеков
Рентгенография ОГК	Признаки скопления трансудата в плевральной полости, перикарде	
УЗИ сердца, органов брюшной полости	Скопление трансудата в полости перикарда, брюшной полости	

3. СИНДРОМ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Определение

Синдром острой почечной недостаточности (ОПН) – совокупность клинико-лабораторных симптомов, обусловленная острым и, как правило, обратимым нарушением выделительной функции почек и сопровождающаяся увеличением концентрации азотистых шлаков в сыворотке крови и снижением диуреза.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

I. Преренальная ОПН:

E86 Уменьшение объема жидкости [гиповолемия]

R57.1 Гиповолемический шок:

- послеоперационный (T81.1)
- травматический (T79.4)
- обезвоживание новорожденного (P74.1)

T20-T32 Термические и химические ожоги

K85 Острый панкреатит

R60.1 Генерализованный отек

R57.0 Кардиогенный шок

T81.1 Шок (гиповолемический) (септический) (эндотоксический)

II. Ренальная ОПН:

N00-N08 Гломерулярные болезни

N10 Острый тубулоинтерстициальный нефрит

N14 Тубулоинтерстициальные и тубулярные поражения, вызванные лекарственными средствами и тяжелыми металлами

N14.0 Нефропатия, вызванная анальгетическими средствами

N14.1 Нефропатия, вызванная другими лекарственными средствами, медикаментами или биологически активными веществами

D59.6 Гемоглобинурия вследствие гемолиза, вызванного другими внешними причинами

I12.0 Гипертензивная [гипертоническая] болезнь с преимущественным поражением почек с почечной недостаточностью

I74 Эмболия и тромбоз артерий

I77.8 Другие уточненные изменения артерий и артериол (почек)

I82.0 Тромбоз печеночной вены

I82.2 Эмболия и тромбоз полых вен

I82.3 Эмболия и тромбоз почечной вены

M34.9 Склеродерма, склеродермия (генерализованная) (диффузная)

O08.4 Почечная недостаточность, вызванная абортom, внематочной и молярной беременностью

T51-T65 Токсическое действие веществ, преимущественно немедицинского назначения

T56 Токсическое действие металлов

T57 Токсическое действие других неорганических веществ

W23 Защемление, раздавливание, сжатие или защемление в объекте или между объектами

III. Постренальная ОПН:

N11.1 Хронический обструктивный пиелонефрит

N13 Обструктивная уропатия и рефлюкс-уропатия

N20-N23 Мочекаменная болезнь

N32.0 Обтурация шейки мочевого пузыря

N32.4 Разрыв мочевого пузыря нетравматический

N32.8 Другие уточненные поражения мочевого пузыря

N35.0 Посттравматическая стриктура уретры

N40 Гиперплазия предстательной железы

N41 Воспалительные болезни предстательной железы

G95.8 Другие уточненные болезни спинного мозга (нервно-мышечная дисфункция мочевого пузыря вследствие поражения спинного мозга)

Классификация синдрома острой почечной недостаточности:

1. Формы ОПН:

- преренальная;
- ренальная;
- постренальная.

2. По этиологии:

- шоковая почка
- токсическая почка;
- острая инфекционная (инфекционно-токсическая) почка
- сосудистая обструкция
- острая обструкция мочевых путей

3. Стадии течения:

- 1) период действия этиологического фактора (поражения);
- 2) период олиго- анурии, при котором суточный диурез составляет менее 500 мл (длительность до 3 недель);
- 3) период восстановления диуреза:
 - фаза начального диуреза (суточный диурез превышает 500 мл);
 - фаза полиурии (суточный диурез 2-3 л и более);
- 4) период выздоровления (восстановления).

4. По степени тяжести:

- легкая – креатинин крови в 2-3 раза больше нормы;
- средняя – креатинин крови в 4-5 раза больше нормы;
- тяжелая – креатинин крови в 6 и более раз выше нормы.

Диагностика синдрома острой почечной недостаточности:

А. Клиническая:

Жалобы на резкое уменьшение или полное прекращение мочеотделения; сонливость, астению, чередующиеся с беспокойством, острым психозом, галлюцинациями; коматозное состояние (при крайне тяжелом состоянии); субфебрильную температуру (не зависимо от основного заболевания);

При объективном обследовании:

- 1) кожа сухая, шелушится; часто имеются высыпания, напоминающие коревую сыпь, при внутрисосудистом гемолизе кожа и склеры желтушные;
- 2) в легких: от жесткого дыхания, застойных хрипов в нижних отделах до крепитации, признаков выпота в плевральной полости и дыхания Куессмауля;
- 3) сердечно-сосудистая система: при гиперкалиемии – брадикардия, аритмия, одышка, сосудистая недостаточность, характерные изменения на ЭКГ; признаки миокардита (глухость сердечных тонов, систолический шум, расширение границ сердца);
- 4) органы пищеварения: запор, при нарастании азотемии – понос; живот болезненный при пальпации.

Симптомы ухудшения периферического кровообращения: бледно-цианотичная «мраморная», влажная кожа, спавшиеся периферические вены, снижение температуры кожи кистей и стоп, снижение скорости кровотока; систолическое АД ниже 90 мм рт.ст., пульсовое давление 20 мм рт.ст. и ниже, нарушение сознания (от легкой заторможенности до психоза или комы) – при кардиогенном шоке.

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ кро-		Анемия выражена уже в начальной

ви: - эритроциты - гемоглобин	1,1-0,7х10 ¹² /л 40-60 г/л	стадии ОПН
Креатинин крови (ммоль/л)	0,3-0,5	Особенно повышается при массивном поражении мышц
Мочевина крови (ммоль/л)	119,5-149,5	
Калий крови (ммоль/л)	6,5-9,3 в период олиго-анурии	Сопровождается: общей слабостью, парестезиями, судорожными подергиваниями в конечностях вплоть до генерализованных тонических судорог, нарушениями ритма сердца
pH артериальной крови	7,35-7,0	Диагностика метаболического ацидоза
Буферные основания (ммоль/л)	до 20	
Общее содержание в крови CO ₂ (моль/л)	до 15	
pH мочи	до 4,5	
Скорость клубочковой фильтрации (проба Реберга) (мл/мин)	менее 20	Признак ренальной почечной недостаточности
Клинический анализ мочи: - отн. плотность - эритроциты - лейкоциты	1,007-1,010 повышаются повышаются	
Катетеризация мочевого пузыря (суточный диурез)	Олигоурия < 500 мл Анурия < 50 мл Полиурия – 2-3 л и более.	Является обязательным условием ведения такой категории больных
ЭКГ	Высокий, острый и узкий зубец Т, удлинение интервалов PQ и ST, уширение QRS	Изменения обусловлены гиперкалиемией
Рентгенография ОГК	Симметричное двустороннее затемнение центральных отделов легких, что делает картину похожей на "крылья бабочки".	Нефрогенный отек легких за счет гипергидратации
Ультразвуковое исследование почек	Увеличение размеров обеих почек с сохранением соотношения между корковым и мозговым веществом	Позволяет выявлять преимущественно постренальные причины ОПН

4. СИНДРОМ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Определение

Синдром хронической почечной недостаточности (ХПН) – клинический синдром, обусловленный хроническим прогрессирующим первичным или вторичным заболеванием почек с необратимыми снижением количества и нарушениями структуры, функции действующих нефронов с исходом в нефросклероз, проявляющийся нарушением экс- и инкреторной функций, расстройством всех видов обмена веществ, кислотно-щелочного равновесия и полиорганной недостаточностью с характерными клиническими проявлениями.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

N00-N08 ГЛОМЕРУЛЯРНЫЕ БОЛЕЗНИ (смотри «Мочевой синдром»)

N10-N16 ТУБУЛОИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК (смотри «Мочевой синдром»)

N20-N23 МОЧЕКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ (смотри «Мочевой синдром»)

2. Другие состояния и заболевания:

N25-N29 ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ ПОЧКИ И МОЧЕТОЧНИКА (смотри «Мочевой синдром»)

N30-N39 ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ (смотри «Мочевой синдром»)

N99 ДРУГИЕ НАРУШЕНИЯ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

I10-I15 БОЛЕЗНИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕСЯ ПОВЫШЕННЫМ КРОВЯНЫМ ДАВЛЕНИЕМ

Классификация синдрома хронической почечной недостаточности:

1. Стадии ХПН по уровню креатинина в плазме крови

- I стадия - 0,18-0,44 ммоль/л;
- II стадия - 0,44-0,88 ммоль/л;
- III стадия - 0,88-1,3 ммоль/л;
- IV стадия - более 1,3 ммоль/л.

2. Стадии ХПН по уровню скорости клубочковой фильтрации (КФ)

- I стадия – КФ 60-89 мл/мин/1,73 м² (умеренное снижение)
- II стадия – КФ 30-59 мл/мин/1,73 м² (среднее снижение)
- III стадия – КФ 15-29 мл/мин/1,73 м² (выраженное снижение)
- IV стадия – КФ < 15 мл/мин/1,73 м² (терминальное снижение)

3. Стадии ХПН (доуремические)

Клинико-лабораторная характеристика	Стадии ХПН		
	латентная	компенсированная	интермиттирующая
Жалобы	нет	диспепсия, сухость во рту, утомляемость	слабость, головная боль, нарушение сна, жажда, тошнота
Диурез	в пределах нормы	легкая полиурия	выраженная полиурия
Гемоглобин, ед.	более 60	50-60	40-50
Проба Зимницкого	норма	разница между максимальной и минимальной плотностью мочи менее 8	гипоизостенурия
Мочевина крови, ммоль/л	до 8,8	8,8-10,0	10,1-19,0
Креатинин крови, ммоль/л	до 0,18	0,2-0,28	0,3-0,6
Клубочковая фильтрация по креатинину, мл /мин	45-60	30-40	20-30
Осмолярность мочи, мосм/л	450-500	до 400	менее 250
Электролиты крови	в пределах нормы	редко гипонатриемия	часто гипонатриемия, гипокалиемия, гипокальциемия
Метаболический ацидоз	отсутствует	отсутствует	умеренный

4. Стадии ХПН по скорости клубочковой фильтрации (КФ)

Начальная стадия – снижение КФ до 40-60 мл/мин. Течение латентное, возможна полиурия, умеренная анемия, артериальная гипертензия. Лечение консервативное.

Консервативная стадия – снижение КФ до 40-15 мл/мин. Полиурия, никтурия, выраженная анемия, артериальная гипертензия. Лечение консервативное.

Терминальная стадия – КФ ниже 15 мл/мин. Выраженная олигурия, признаки уремии, нарушения водно-электролитного баланса, КЩР, поражение органов. Экстракорпоральные методы лечения и трансплантация почки.

Диагностика синдрома острой почечной недостаточности:

А. Клиническая:

Клинические проявления обусловлены уремической интоксикацией:

общая слабость, утомляемость, снижение работоспособности, сонливость, апатия, снижение аппетита, зуд кожи, полиурия, никтурия, изо- и гипостенурия.

Клинические синдромы со стороны других органов и систем, обусловленные ХПН:

1. поражение сердечно-сосудистой системы: артериальная гипертензия, сердечная недостаточность, уремический перикардит;
2. поражение органов дыхания: уремический пневмонит, уремический отек легких;
3. поражение органов пищеварения: уремическая гастропатия, язвенный энтероколит, реактивный гепатит, уремическая панкреатопатия;

4. анемия: снижение продукции эритропоэтина, увеличение образования ингибиторов эритропоэза, влияние уремических токсинов на эритроциты и костный мозг, гидремия, гемолиз эритроцитов, кровопотери, нарушение метаболизма витаминов;
5. поражение костно-мышечного аппарата: гипокальциемия, уремическая остеопатия, гиперпаратиреозидизм, образование кальцинатов в стенках сосудов, роговице, периартикулярной ткани, уремическая подагра;
6. поражение нервной системы: уремическая энцефалопатия и полинейропатия;
7. поражение эндокринной системы: нарушение углеводного обмена (гиперинсулинизм со снижением чувствительности периферических тканей к инсулину), снижение секреции соматотропного и тиреотропного гормонов, повышение уровня паратиреотропного гормона, снижение либидо, развитие у мужчин импотенции, у женщин – аменореи.

2. Признаки, обусловленные особенностями заболевания, которое привело к возникновению синдрома:

Признаки основного заболевания нивелируют клинические проявления синдрома.

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Гемоглобин крови	снижение	Гипорегенераторная анемия. Выраженность анемии коррелирует с уровнем креатинина, мочевины, КФ
Эритроциты крови	снижение	
Проба Зимницкого: - суточный диурез - отношение дневной/ночной диурез - удельный вес	Поли- или олигоанурия 3:2, 4:3 (никтурия) Изо-, гипостенурия	При ХПН происходит снижение концентрационной и выделительной функции почек
Креатинин: - плазмы крови - мочи	Повышение снижение	Отклонение от нормы свидетельствует о нарушении выделительной функции почек
Мочевина: - плазмы крови - мочи	Повышение снижение	
Натрий: - плазмы - крови	Гипо- или гипернатриемия	В зависимости от стадии ХПН
Калий плазмы крови	В доуремической стадии - нормо- или гипокалиемия, в дальнейшем - гиперкалиемия	Гиперкалиемия сопровождается: общей слабостью, парестезиями, генерализованными тоническими судорогами, нарушениями ритма сердца
Индикан	Наращение концентрации	Отражает тяжелое нарушение функции почек
Неорганический фосфор плазмы крови	Повышение уровня	Повышение его при падении скорости КФ до 25-30 мл/мин.
Кальций плазмы крови	Снижение	Фактор развития почечной остеомалации и остеодистрофии
Магний плазмы крови	Повышение	Вызывает сонливость, мышечную слабость, снижение работоспособности
Кислотно-щелочное равновесие: - рН плазмы - буферные основы - рН мочи - общее содержание в крови CO_2	Снижение менее 20 ммоль/л до 4,8-5,0 снижение до 15 ммоль/л	Умеренный ацидоз клинически не проявляется. При тяжелом ацидозе – дыхание Куссмауля, сонливость, гипотермия
Определение "средних молекул" в крови и моче	Повышение	Вещества с молекулярной массой 300-500 дальтон имеют токсическое действие, угнетая реакции клеточного иммунитета
Скорость КФ	Снижение	Уровень КФ зависит от стадии ХПН
Рентгенография органов грудной клетки	Уремическое легкое (двусторонние очаговые затемнения от ворот легкого, обусловленные левожелудочковой недостаточностью или трансудацией из легочных капилляров)	Поражение легких в виде уремического пневмонита, нефрогенного отека легких
Экскреторная инфузионная уро-	Замедление наполнения чашечек и	Определение выделительной функции

графия почек	лоханок контрастным веществом	почек
УЗИ почек	Уменьшение почек в размерах	Определение основного патологического процесса в почках (киста, опухоль, нефролитиаз и др.)
Рентгенография костей	Субпериостальная резорбция, деформация костей таза и конечностей, кальцификаты мягких тканей. Признаки остеопороза, зоны Лоозера	Признаки нарушения фосфорно-кальциевого обмена

V. ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНЫЙ АППАРАТ

1. СИНДРОМ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ СУСТАВОВ

Определение

Синдром функциональной недостаточности суставов – совокупность симптомов, обусловленных нарушениями структурной целостности (элементов) сустава вследствие инфильтративных, пролиферативных и дегенеративных изменений, характеризующихся частичным или полным ограничением объема его движений со снижением способности выдерживать воздействие внешней, в т.ч. повседневной, нагрузки.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Наиболее важные состояния и заболевания:

M02 Реактивные артропатии

M02.0 Артропатия, сопровождающая кишечный шунт

M02.1 Постдизентерийная артропатия

M02.2 Постиммунизационная артропатия

M02.3 Болезнь Рейтера

M02.8 Другие реактивные артропатии

M02.9 Реактивная артропатия неуточненная

M03* Постинфекционные и реактивные артропатии при болезнях, классифицированных в других рубриках

M03.0* Артрит после перенесенной менингококковой инфекции (A39.8+)

M03.1* Постинфекционная артропатия при сифилисе

M03.2* Другие постинфекционные артропатии при болезнях, классифицированных в других рубриках

M03.6* Реактивная артропатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках

M05 Серопозитивный ревматоидный артрит

M05.0 Синдром Фелти

M05.1+ Ревматоидная болезнь легкого (J99.0*)

M05.2 Ревматоидный васкулит

M05.3+ Ревматоидный артрит с вовлечением других органов и систем

M05.8 Другие серопозитивные ревматоидные артриты

M05.9 Серопозитивные ревматоидные артриты неуточненные

M06 Другие ревматоидные артриты

M06.0 Серонегативный ревматоидный артрит

M06.1 Болезнь Стилла, развившаяся у взрослых

M06.2 Ревматоидный бурсит

M06.3 Ревматоидный узелок

M06.4 Воспалительная полиартропатия

- M06.8 Другие уточненные ревматоидные артриты
- M06.9 Ревматоидный артрит неуточненный
- M07* Псориатические и энтеропатические артропатии
 - M07.0* Дистальная межфаланговая псориатическая артропатия (L40.5+)
 - M07.1* Мутилирующий артрит (L40.5+)
 - M07.2* Псориатический спондилит (L40.5+)
 - M07.3* Другие псориатические артропатии (L40.5+)
 - M07.4* Артропатия при болезни Крона [регионарном энтерите] (K50.-+)
 - M07.5* Артропатия при язвенном колите (K51.-+)
 - M07.6* Другие энтеропатические артропатии
- M10 Подагра
 - M10.0 Идиопатическая подагра
 - M10.1 Свинцовая подагра
 - M10.2 Лекарственная подагра
 - M10.3 Подагра, обусловленная нарушением почечной функции
 - M10.4 Другая вторичная подагра
 - M10.9 Подагра неуточненная
- M15 Полиартроз: артроз более чем одного сустава
 - M15.0 Первичный генерализованный (остео)артроз
 - M15.1 Узлы Гебердена (с артропатией)
 - M15.2 Узлы Бушара (с артропатией)
 - M15.3 Вторичный множественный артроз
 - M15.4 Эрозивный (остео)артроз
 - M15.8 Другой полиартроз
 - M15.9 Полиартроз неуточненный
- M16 Коксартроз [артроз тазобедренного сустава]
 - M16.0 Первичный коксартроз двусторонний
 - M16.1 Другой первичный коксартроз
 - M16.2 Коксартроз в результате дисплазии двусторонний
 - M16.3 Другие диспластические коксартрозы
 - M16.4 Посттравматический коксартроз двусторонний
 - M16.5 Другие посттравматические коксартрозы
 - M16.6 Другие вторичные коксартрозы двусторонние
 - M16.7 Другие вторичные коксартрозы
 - M16.9 Коксартроз неуточненный
- M17 Гонартроз [артроз коленного сустава]
 - M17.0 Первичный гонартроз двусторонний
 - M17.1 Другой первичный гонартроз
 - M17.2 Посттравматический гонартроз двусторонний
 - M17.3 Другие посттравматические гонартрозы
 - M17.4 Другие вторичные гонартрозы двусторонние
 - M17.5 Другие вторичные гонартрозы
 - M17.9 Гонартроз неуточненный
- M18 Артроз первого запястно-пястного сустава
 - M18.0 Первичный артроз первого запястно-пястного сустава двусторонний
 - M18.1 Другие первичные артрозы первого запястно-пястного сустава
 - M18.2 Посттравматический артроз первого запястно-пястного сустава двусторонний
 - M18.3 Другие посттравматические артрозы первого запястно-пястного сустава
 - M18.4 Другие вторичные артрозы первого запястно-пястного сустава двусторонние
 - M18.5 Другие вторичные артрозы первого запястно-пястного сустава
 - M18.9 Артроз первого запястно-пястного сустава неуточненный
- M19 Другие артрозы
 - M19.0 Первичный артроз других суставов
 - M19.1 Посттравматический артроз других суставов
 - M19.2 Другой вторичный артроз
 - M19.8 Другой уточненный артроз
 - M19.9 Артроз неуточненный

- M20 Приобретенные деформации пальцев рук и ног
 - M20.0 Деформация пальца(цев)
 - M20.1 Наружное искривление большого пальца (hallus valgus) (приобретенное)
 - M20.2 Ригидный большой палец стопы
 - M20.3 Другие деформации большого пальца стопы (приобретенные)
 - M20.4 Другие молоткообразные деформации стопы (приобретенные)
 - M20.5 Другие деформации пальца(цев) стопы (приобретенные)
 - M20.6 Приобретенные деформации пальца(цев) стопы неуточненные
- M21 Другие приобретенные деформации конечностей
 - M21.0 Вальгусная деформация, не классифицированная в других рубриках
 - M21.1 Варусная деформация, не классифицированная в других рубриках
 - M21.2 Сгибательная деформация
 - M21.3 Свисание стопы или кисти (приобретенное)
 - M21.4 Плоская стопа [pes planus] (приобретенная)
 - M21.5 Приобретенные когтеобразная кисть, косорукость, полая стопа (с высоким сводом) и искривленная стопа (косолапость)
 - M21.6 Другие приобретенные деформации лодыжки и стопы
 - M21.7 Разная длина конечностей (приобретенная)
 - M21.8 Другие уточненные приобретенные деформации конечностей
 - M21.9 Приобретенная деформация конечностей неуточненная
- M22 Поражения надколенника
 - M22.0 Привычный вывих надколенника
 - M22.1 Привычный подвывих надколенника
 - M22.2 Нарушения между надколенником и бедренной костью
 - M22.3 Другие поражения надколенника
 - M22.4 Хондромалиция надколенника
 - M22.8 Другие поражения надколенника
 - M22.9 Поражение надколенника неуточненное
- M23 Внутрисуставные поражения колена
 - M23.0 Кистозный мениск
 - M23.1 Дисковидный мениск (врожденный)
 - M23.2 Поражение мениска в результате старого разрыва или травмы
 - M23.3 Другие поражения мениска
 - M23.4 Свободное тело в коленном суставе
 - M23.5 Хроническая нестабильность коленного сустава
 - M23.6 Другие спонтанные разрывы связки(ок) колена
 - M23.8 Другие внутренние поражения колена
 - M23.9 Внутреннее поражение коленного сустава неуточненное
- M24 Другие специфические поражения суставов
 - M24.0 Свободное тело в суставе
 - M24.1 Другие нарушения суставного хряща
 - M24.2 Поражение связок
 - M24.3 Патологическое смещение и подвывих сустава, не классифицированное в других рубриках
 - M24.4 Повторяющиеся вывихи и подвывихи сустава
 - M24.5 Контрактура сустава
 - M24.6 Анкилоз сустава
 - M24.7 Протрузия вертлужной впадины
 - M24.8 Другие уточненные поражения суставов, не классифицированные в других рубриках
 - M24.9 Поражение сустава неуточненное
- M25 Другие поражения суставов, не классифицированные в других рубриках
 - M25.0 Гемартроз
 - M25.1 Фистула сустава
 - M25.2 Болтающийся сустав
 - M25.3 Другая нестабильность сустава
 - M25.4 Выпот в суставе
 - M25.5 Боль в суставе
 - M25.6 Тугоподвижность в суставе, не классифицированная в других рубриках

M25.7 Остеофит
M25.8 Другие уточненные болезни суставов
M25.9 Болезнь сустава неуточненная

M32 Системная красная волчанка

M32.0 Лекарственная системная красная волчанка
M32.1 Системная красная волчанка с поражением других органов или систем
M32.8 Другие формы системной красной волчанки
M32.9 Системная красная волчанка неуточненная

M34 Системный склероз: склеродермия

M34.0 Прогрессирующий системный склероз
M34.1 Синдром CR(E)ST
M34.2 Системный склероз, вызванный лекарственными средствами и химическими соединениями
M34.8 Другие формы системного склероза
M34.9 Системный склероз неуточненный

Q87.4 Синдром Марфана

Q87.5 Другие синдромы врожденных аномалий с другими изменениями скелета

2. Другие состояния и заболевания:

C81-C96 Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
E05 Тиреотоксикоз [гипертиреоз]
E10-E14 Сахарный диабет
E20 Гипопаратиреоз
E21 Гиперпаратиреоз и другие нарушения паращитовидной [околощитовидной] железы
E22 Гиперфункция гипофиза
E24 Синдром Иценко-Кушинга
M86-M90 Другие остеопатии

Классификация синдрома функциональной недостаточности суставов

0 СТЕПЕНЬ - ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ СПОСОБНОСТЬ СУСТАВОВ СОХРАНЕНА

I СТЕПЕНЬ - ЖИЗНЕННО ВАЖНЫЕ МАНИПУЛЯЦИИ ВЫПОЛНЯЮТСЯ БЕЗ ЗАТРУДНЕНИЙ, ТРУДОСПОСОБНОСТЬ ВРЕМЕННО ОГРАНИЧЕНА, ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ СПОСОБНОСТЬ СОХРАНЕНА

II СТЕПЕНЬ - ЖИЗНЕННО ВАЖНЫЕ МАНИПУЛЯЦИИ ВЫПОЛНЯЮТСЯ С ЗАТРУДНЕНИЯМИ, ТРУДОСПОСОБНОСТЬ И ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ СПОСОБНОСТЬ УТРАЧЕНЫ

III СТЕПЕНЬ - ЖИЗНЕННО ВАЖНЫЕ МАНИПУЛЯЦИИ ВЫПОЛНЯЮТСЯ С ПОСТОРОННЕЙ ПОМОЩЬЮ, УТРАЧЕНА СПОСОБНОСТЬ К САМООБСЛУЖИВАНИЮ

Диагностика синдрома функциональной недостаточности суставов:

А. Клиническая:

1. Болевой синдром
2. Припухание, деформация, дефигурация суставов
3. Затруднение пассивных и активных движений в суставах
4. 2.1 Утренняя скованность (ревматоидный артрит)
5. Поражения кожи (в т.ч. и над суставом), слизистых оболочек и ногтей (системная красная волчанка, системная склеродермия, дермато/полимиозит, ревматоидный артрит, подагрический артрит, псориазная артропатия, анкилозирующий спондилоартрит, болезнь Шегрена, реактивный артрит)
6. Атрофия мышц (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия, дермато/полимиозит, анкилозирующий спондилоартрит)
7. Контрактуры сухожилий (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия, анкилозирующий спондилоартрит)
8. Крепитация в суставах (ревматоидный артрит, остеоартроз)
9. Нарушение стабильности в суставах (ревматоидный артрит)

В. Инструментальная:

Метод исследования и/или показатель	Нормативные показатели	Характерные изменения	Комментарии
Амплитуда движений и измерение окружности суставов	См. таблицу “Гониометрические показатели...” суставов конечностей в норме	Отклонение от нормальных показателей объемы движений в суставах	Производят с помощью специальных инструментов – гониометров. Измеряют активные и пассивные движения в суставах (сгибание, разгибание/переразгибание, ротация)
Рентгенография суставов: 1. уменьшение костной ткани: 2. разрастание костной ткани: 3. внесуставные изменения:	Отсутствие изменений	1. остеопороз остеолиз, остеонекроз, узурация 2. периостальная реакция, эндостальный склероз, склероз суставных поверхностей, остеофиты, подвывихи, вывихи, анкилоз 3. кальциноз мягких тканей	
Сцинтиграфия	Отсутствие изменений	1. «горячая зона» - места накопления радионуклидного препарата 2. 3. «холодная зона» - места разрежения накопления радионуклидного препарата	Для исследования используют изотопы технеция. «Горячие зоны» свидетельствуют об активном воспалительном процессе. «Холодные зоны» - участки остеопороза, остеонекроза.
Ультразвуковое сканирование суставов	Отсутствие изменений	Нарушение костной и хрящевой структуры (остеофитоз, остеопороз), вывихи, подвывихи, разрывы (нестабильность) связок и сухожилий	Наиболее информативный метод исследования суставов, т.к. позволяет неинвазивным путем визуализировать те анатомические структуры, которые плохо доступны исследованию другими методами.

Гониометрические показатели суставов конечностей в норме

Суставы	Активные движения									сжатие пальцев в кулак, %	Пассивные движения									сжатие пальцев в кулак, %
	переразгибание	разгибание	сгибание	отведение	приведение	внутренняя ротация	наружная ротация	супинация	пронация		переразгибание	разгибание	сгибание	отведение	приведение	внутренняя ротация	наружная ротация	супинация	пронация	
М/фаланговый I пальца кисти	0	0	80-90								5	0	85							
Проксимальный м/фаланговый II-V	0	0	80-90								0	0	90							

пальцев кисти																			
Дистальный м/фаланговый II-V пальцев кисти	0	0	90-100							0	0	100							
Пястно-фал. I пальца кисти	0	0	45						100	5-10	0	45							100
Пястно-фал. II-V пальцев кисти	10	0	80-90							30	0	90							
Запястно-пястный I пальца: в сагитальной плоскости во фронтальной плоскости			80									90							
Лучезапястный: в ульнарную сторону в радиальную сторону		80	90 70	46 20						10	90 0	90 150-160	50 26				90 90		
Локтевой		0	50-160					90	90	10	0	150-160					90	90	
Плечевой: с фиксацией лопатки без фиксации лопатки		60 60	90 180	90 180	0 0	90 90	90				60 70	90 180	90 180	0 0	90 90	90			
Тазобедренный: на спине с согнутой под углом 90° в коленном суставе ногой		0	150	45	30	45	45				0	160	50	50	50	50			
на спине с прямой в коленном суставе ногой		0	90	45	30	45	45				0	100	50	50	50	50			
Коленный	30	0	50-160							45	0	160							
Голеностопный		30	50							10	40	60							
Предплюсны								90									100		
Плюсне-фаланговые I-V пальцев		0	45								0	50							
Проксимальный м/фаланговый II-V пальцев	5-25	0	50								0	60							
Дистальный м/фаланговый II-V пальцев		0	40								0	50							

2. СИНДРОМ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ

Определение

Синдром гипермобильности суставов - совокупность симптомов, обусловленных генерализованной несостоятельностью суставного аппарата вследствие наследственного дефекта соединительной ткани с изменениями суставных поверхностей костей, суставной сумки и связочного аппарата, часто в сочетании с мышечной слабостью.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

M35 Другие системные поражения соединительной ткани

M35.7 Гипермобильный синдром разболтанности, излишней подвижности

M35.8 Другие уточненные системные поражения соединительной ткани

M35.9 Системные поражения соединительной ткани неуточненные

Q78 Другие остеохондродисплазии

Q78.0 Незавершенный остеогенез

Q79.6 Синдром Элерса-Данлоса

Q79.8 Другие пороки развития костно-мышечной системы:

- синдром Ларсена
- синдром Стиклера
- синдром доброкачественной гипермобильности суставов

Q87 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий [пороков развития], затрагивающих несколько систем

Q87.4 Синдром Марфана

Диагностика синдрома гипермобильности суставов:

А. Клиническая:

1. Увеличение амплитуды движения сустава/суставов
2. Деформация черепа, грудной клетки, позвоночника, костей (синдромы Элерса-Данлоса, Ларсена, Стиклера, доброкачественной гипермобильности суставов)
3. Арахнодактилия, цилиндрические пальцы (синдромы Элерса-Данлоса, Ларсена)
4. Изменения кожи, слизистых, глаз (синдромы Элерса-Данлоса, Ларсена, Стиклера, доброкачественной гипермобильности суставов, незавершенный остеогенез)
5. Переломы костей (незавершенный остеогенез)

В. Инструментальная:

I. Критерии определения гипермобильности суставов (*R. Wynne-Davis, 1970*):

1. Переразгибание локтевых и коленных суставов.
2. Большой палец касается предплечья при сгибании запястья.
3. Пальцы кисти устанавливаются параллельно предплечью при разгибании запястья и метакарпального сустава.
4. Дорсальное сгибание стопы более 45°.

Диагноз устанавливается при обнаружении признаков в трех из пяти пар перечисленных суставов.

II. Критерии выраженности степени гипермобильности (*P. Beighton, 1983*):

1. Пассивное сгибание метакарпального сустава 5-го пальца на 90° в обе стороны.
2. Пассивное сгибание 1-го пальца в сторону предплечья при сгибании в лучезапястном суставе.
3. Переразгибание обоих локтевых суставов более чем на 10°.
4. Переразгибание обоих коленных суставов более чем на 10°.
5. При наклоне вперед, при фиксированных коленных суставах плоскости ладоней пациента полностью касаются пола.

Максимальная величина показателей по тестам – 9 баллов. 1 балл – патологическое переразгибание на одной стороне; 0-2 балла – физиологический вариант нормы; 3-5 баллов – умеренная гипермобильность; 6-9 баллов – выраженная гипермобильность.

VI. ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

1. СИНДРОМ ГИПОТИРЕОЗА

Определение

Синдром гипотиреоза - совокупность клинико-лабораторных симптомов, обусловленных гипофункцией щитовидной железы вследствие уменьшения ее функциональной ткани и характеризующийся сниженным содержанием тиреоидных гормонов и повышением ТТГ в сыворотке крови.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

Первичный гипотиреоз:

Е 03.4 Деструкция ткани щитовидной железы или уменьшение объема функциональной ткани железы;

Е 06.3 Аутоиммунный тиреоидит (атрофическая и гипертрофическая формы);

Е 03.8 Послеоперационный (субтотальная или тотальная тиреоидэктомия);

Е 03.2 Терапия тиреотоксикоза радиоактивным йодом, применение рентгенотерапии по поводу лимфомы или рака области шеи и головы;

Е 03.8 Инфильтративные заболевания щитовидной железы (склеродерма, амилоидоз и др.)

Дефект биосинтеза тиреоидных гормонов:

Е 01.2 Йодная недостаточность.

Е 03.0-1 Врожденные дефекты биосинтеза тиреоидных гормонов:

—дефект захвата или транспорта йода;

—дефект органификации йода;

—дефект дейодазы;

—дефект синтеза тиронинов и тироглобулина;

Е 03.2 Применение тиростатиков, препаратов лития, йода, йодсодержащих препаратов (кордарон) и йодсодержащих рентгеноконтрастных препаратов.

Вторичный гипотиреоз:

Е 03.8 Гипофизарный (опухоль, инфаркт, метастазы злокачественных опухолей);

Е 03.8 Преходящий гипотиреоз;

Е 06.1 Подострый тиреоидит;

Е 06.5 Безболезненный и послеродовой тиреоидит.

Е 03.8 Третичный гипотиреоз (гипоталамический).

Е 03.8 Синдром низкого содержания трийодтиронина в сыворотке крови (нарушение конверсии T_4 в T_3 в периферических тканях).

Е 03.8 Синдром резистентности к тиреоидным гормонам (генерализованная и гипофизарная резистентность).

Классификация синдрома гипотиреоза:

Критерии оценки степени тяжести гипотиреоза:

- легкая форма – некоторое замедление движений, мышления, речи, пастозность лица, брадикардия, сохранение трудоспособности
- средняя тяжесть – выраженная клиническая симптоматика, обусловленная патологией различных органов и систем, изменение психики, ограничение трудоспособности
- тяжелая форма – крайнее проявление всех симптомов гипотиреоза, выраженные висцеропатии, полная нетрудоспособность.

Диагностика синдрома гипотиреоза:

А. Клиническая:

- 1.1 общая слабость, снижение работоспособности, повышенная утомляемость, сонливость
- 1.2 эмоциональная нестабильность, депрессия, нарушение функции ЦНС (провалы памяти, рассеянность, снижение внимания, ослабление умственных способностей, медленная речь)
- 1.3 сухость кожных покровов, зябкость, слизистый отек кожи, особенно нижних конечностей
- 1.4 огрубение и выпадение волос, гиперкератоз в области локтевых и коленных суставов
- 1.5 снижение толерантности к холоду
- 1.6 снижение слуха, затрудненное носовое дыхание, пастозность языка, охриплость
- 1.7 повышение массы тела
- 1.8 ухудшение аппетита, тошнота, рвота, запор

- 1.9 судорожные сокращения мышц, миалгия, мышечная гипертрофия
- 1.10 боль в суставах, замедленные движения конечностей, артралгия, деформация суставов
- 1.11 кретинизм (врожденный гипотиреоз)
- 1.12 расстройство половой функции: у женщин - нарушение менструального цикла вплоть до аменореи, бесплодие, лакторей, вторичный поликистоз яичников (синдромы Ван-Вика-Хеннеса-Росса; Ван-Вика-Грамбаха), снижение либидо и потенции у мужчин

В. Физикальное обследование:

- гипотермия
- снижение сухожильных рефлексов (гипорефлексия)
- атаксия, нистагм, полинейропатия
- уменьшение частоты дыхания
- кардиомегалия
- брадикардия, глухость сердечных тонов
- мягкий пульс
- изменение давления (чаще - увеличение пульсового давления за счет снижения систолического и повышения диастолического давления, реже - гипертензия)
- отек тканей, микседематозный полисерозит

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови		Характерны нормо- и гипохромные анемии, обусловленные снижением всасывания железа в кишечнике Возможно сочетание гипотиреоза с пернициозной анемией
Клинический анализ мочи		Возможна умеренная протеинурия
Липидограмма: Общий холестерин Триглицериды ХС ЛПНП ХС ЛПОНП ХС ЛПВП	↑ ↑ ↑ ↑ ↓	Выявление дислипидемии, стратификация риска сосудистых катастроф
Гликемия		
Скорость клубочковой фильтрации	↓	Верификация нарушений почечной функции
Кортизол	чаще в пределах нормы (↓образования кортизола на фоне ↓ скорости его распада)	Верификация синдрома Шмидта (сочетание гипотиреоза, вызванного аутоиммунным тиреоидитом и аутоиммунной недостаточности коры надпочечников)
Электролиты плазмы K ⁺ Na ⁺	↓ ↑	
Щелочная фосфатаза	↓	
Соматотропный гормон (СТГ)	↓ (базальное и стимулированное)	
Пролактин	↑ (при длительном течении гипотиреоза)	Верификация синдромов гиперпролактинемии при первичном гипотиреозе
Тестостерон (общий)	↓	
Тиреоглобулин	↓	
Тироксинсвязывающие белки крови	↑	
Антитела к тиреоглобулину	↑	Повышение при аутоиммунном тиреоидите
Антитела к тиреоидной пероксидазе	↑	Повышение при аутоиммунном тиреоидите

ТТГ	↑ или ↓	Проводится с целью верификации первичного, вторичного, третичного гипотиреоза
Т3 (общий)	↓	
Т3 (свободный)	↓	
Обратный Т3	↓	
Т4 (общий)	↓	
Т4 (свободный)	↓	

D. Инструментальная:

- Регистрация ЭКГ – брадикардия, низкая амплитуда зубцов, нарушение проводимости
- Сцинтиграфия и ультразвуковое исследование щитовидной железы (уточнение характера структурных изменений железы, ее размеров – атрофия, гипотрофия, гипертрофия)
- КТ или МРТ (уточнение локализации опухоли)

Дополнительные исследования:

- Рентгенологическое исследование костно-суставного аппарата – периартрит, синовит, деформация суставов
- Проба с тиролиберином

Консультации: офтальмолога (глазное дно), кардиолога, невропатолога, ЛОР-врача, хирурга.

2. СИНДРОМ ТИРЕОТОКСИКОЗА

Определение

Синдром тиреотоксикоза - симптомокомплекс, обусловленный повышенным содержанием тиреоидных гормонов в крови вследствие патологии щитовидной железы различного генеза или поступления в организм экзогенных тиреоидных гормонов и сопровождающийся метаболической гиперактивностью.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

Е 05.0 Диффузный токсический зоб (болезнь Грейвса).

Е 05.1 Токсическая аденома щитовидной железы.

Е 05.2 Многоузловой токсический зоб.

Е 06.1 Подострый гранулематозный тиреоидит (тиреоидит де Кервена).

Е 06.1 Подострый лимфоцитарный тиреоидит, в том числе послеродовой.

Е 05.8 Йод-индуцированный тиреотоксикоз — йод-базедов (прием йода или применение йодсодержащих контрастных препаратов).

Е 05.8 Ятрогенный тиреотоксикоз (передозировка тиреоидных препаратов).

Е 06.3 Аутоиммунный тиреоидит (гипертиреоидная фаза — "хаситоксикоз")

Е 06.5 Тиреоидит, развившийся после экспозиции ионизирующей радиации.

D 13 Тиреотропинома.

Е 07.8 Синдром нерегулируемой секреции ТТГ.

Е 05.8 Тиреотоксикоз, обусловленный нетиреоидной продукцией тиреоидных гормонов: фолликулярный рак щитовидной железы и его метастазы, эктопированный зоб (струма яичника), трофобластические опухоли, секретирующие хорионический гонадотропин.

Е 05.8 Тиреотоксикоз, вызванный приемом кордарона (амиодарона) или а-интерферона.

Классификация синдрома тиреотоксикоза:

Критерии оценки степени тяжести тиреотоксикоза:

I степень – нерезко выраженная симптоматика, пульс не более 100 в 1 мин, основной обмен не превышает +30%, отсутствуют признаки нарушения функции других органов и систем.

II степень — выраженная симптоматика при значительной потере массы тела, нарушения функции желудочно-кишечного тракта, тахикардия (100—120 в 1 мин) с эпизодами нарушения ритма, основной обмен - от +30 до 60%.

III степень (висцеропатическая форма, может прогрессировать в кахексическую форму при отсутствии лечения) — выраженный дефицит массы тела, тахикардия свыше 120 в 1 мин, нередко мерцательная аритмия, сердечная недостаточность, поражение печени, основной обмен превышает +60%.

Щитовидная железа диффузно увеличена, но степень ее увеличения часто не соответствует тяжести заболевания.

Классификация степени увеличения щитовидной железы:

0 — зоб не виден и не пальпируется

I степень — пальпируется образование, соответствующее увеличенной щитовидной железе, смещаемое при глотании, но не видимое при нормальном положении шеи

II степень — щитовидная железа пальпируется и отчетливо видна при нормальном положении головы

Диагностика синдрома тиреотоксикоза:

А. Клиническая:

1. общая слабость, быстрая утомляемость, раздражительность, возбуждение
2. психические расстройства, бессонница
3. суетливость и гиперактивность, тремор, мышечная слабость
4. плохая переносимость тепла, потливость, сердцебиение
5. боли в области сердца "колющего" или "сжимающего" характера
6. частый стул, диарея
7. расстройство половой функции
8. претибиальная микседема (диффузный токсический зоб)
9. увеличение щитовидной железы (в зависимости от причины тиреотоксикоза)
10. болезненность в области щитовидной железы, увеличение лимфатических узлов, гипертермия (подострый тиреоидит)
11. офтальмопатия Грейвса (диффузный токсический зоб)

В. Физикальное обследование:

- влажная, эластическая, теплая кожа
- повышенный аппетит, изменение (преимущественно снижение) массы тела
- сниженная переносимость физической нагрузки, одышка
- нарушение зрения, светобоязнь, резь в глазах, диплопия, экзофтальм
- пальпация и аускультация щитовидной железы (определение размеров, верификация узлов, сосудистые шумы)
- тахикардия (в выраженных случаях — мерцательная, предсердная аритмия)
- систолическая гипертензия (повышение пульсового давления)
- нарушение половой функции, менструального цикла, снижение фертильности
- повышение сухожильных рефлексов
- акропатия

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови		Верификация воспалительного процесса в щитовидной железе
Липидограмма: Общий холестерин Триглицериды ХС ЛПНП ХС ЛПОНП ХС ЛПВП	↓	
Гликемия		
Щелочная фосфатаза	↑	
Соматотропный гормон (СТГ)	↓ (базальное и стимулированное)	

Тестостерон (общий)	↓	
Тиреоглобулин	↑	
Тироксинсвязывающие белки крови	↓	
Антитела к тиреоглобулину	↑	Повышение при аутоиммунном тиреоидите
Антитела к тиреоидной пероксидазе	↑	Повышение при аутоиммунном тиреоидите
ТТГ	↑	Проводится с целью верификации тиреотоксикоза
T3 (общий)	↑	
T3 (свободный)	↑	
Обратный T3	↑	
T4 (общий)	↑	
T4 (свободный)	↑	

D. Инструментальная:

- Регистрация ЭКГ – синусовая тахикардия, аритмия, высокий вольтаж зубцов, изменение предсердно-желудочковой проводимости, зубца Т, мерцательная аритмия
- Ультразвуковое исследование щитовидной железы (уточнение характера структурных изменений железы, ее размеров – атрофия, гипотрофия, гипертрофия)
- Рентгенография области щитовидной железы (уточнение характера структурных изменений железы, ее размеров, локализации)
- КТ, МРТ щитовидной железы (уточнение характера структурных изменений железы, ее размеров, локализации)
- Сцинтиграфия щитовидной железы с ^{131}I (предпочтительно) или с $^{99\text{m}}\text{Tc}$ – выявление очагов повышенного и пониженного поглощения изотопа («горячие» и «холодные» узлы)
- Биопсия щитовидной железы (цитологическое исследование).

Дополнительные исследования:

- Проба с тиролиберином
- Проба с угнетением трийодтиронином

Консультации: офтальмолога (глазное дно), кардиолога, невропатолога, ЛОР-врача, хирурга.

3. СИНДРОМ ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИИ

Определение

Синдром гиперкальциемии - совокупность симптомов, обусловленных нарушением обмена кальция, проявляющийся повышением его уровня в сыворотке крови и сопровождающийся генерализованным повреждением органов и систем.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

1. Гиперкальциемия вследствие избыточной секреции паратгормона:
 - Е 21.0 Первичный гиперпаратиреоз;
 - Е 21.1 Вторичный гиперпаратиреоз;
 - Е 21.2 Третичный гиперпаратиреоз;
 - Е 31.8 Множественный эндокринный аденоматоз типа 1 и 2;
 - Е 21.2 Гиперпаратиреоз при эктопированном образовании паратгормона (псевдогиперпаратиреоз);
 - Е 21.4 Семейный изолированный гиперпаратиреоз
2. Эндокринопатическая гиперкальциемия:
 - Е 05 Тиреотоксикоз;
 - Е 27.1 Хроническая надпочечниковая недостаточность;
 - Д 35.0 Феохромоцитома;
 - Д 35 Випома (опухоль, секретирующая вазоактивный интестинальный пептид)
3. Злокачественные новообразования:

С 00-97 Остеолитические метастазы злокачественных опухолей в кости;
 С 82-83, 90-91 Заболевания системы крови (лейкоз, лимфома, миеломная болезнь);
 С 81 Лимфогранулематоз

4. С 21.1 Медикаментозные гиперкальциемии:

- Щелочно-молочный синдром
- Лечение тиазидовыми диуретиками
- Избыточный прием витаминов А и D
- Лечение препаратами лития
- Лечение рака молочной железы эстрогенами, антиэстрогенами и тестостероном
- Парентеральное питание
- Избыточный прием алюминия

5. С 21.1 Гиперкальциемия при иммобилизации:

- Переломы костей
- Соматические заболевания, приковывающие больного к постели на длительный срок

6. С 21.1 Острая и хроническая недостаточность почек.

7. Е 21.2 Семейная гипокальциурическая гиперкальциемия.

Диагностика синдрома гиперкальциемии:

А. Клиническая:

1. общая слабость, повышенная утомляемость
2. сонливость, депрессия, деменция, психозы
3. потеря аппетита, запоры
4. похудание
5. боль в костях
6. мышечная слабость
7. полидипсия и полиурия
8. язва желудка (синдром Золлингера - Эллисона)
9. клиника акромегалии (синдром Верм
10. клиника гиперинсулинизма (инсулинома)
11. опоясывающая боль, тошнота, рвота, стеаторея (панкреатит)

В. Физикальное обследование:

- изменение сознания
- снижение массы тела
- дегидратация
- деформации костей, патологические переломы, остеопороз, изменение пропорций тела
- атрофия мышц, особенно проксимальных отделов, судороги брадикардия, аритмия, артериальная гипертензия
- боль в эпигастрии
- сопутствующие патологии, провоцируемые гиперкальциемией (желчекаменная болезнь, нефролитиаз, панкреокалькулез и т.д.)

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови: эритроциты гемоглобин лейкоциты СОЭ	↓ ↓ ↑ ↑	Умеренная нормохромная анемия, изменение формулы крови при злокачественных новообразованиях
Исследование экскреции альбумина	↑	Верификация/исключение нефропатии
Клинический анализ мочи	Норма или ↑	Верификация/исключение нефропатии, мочекаменной болезни, нефрокальциноза
Общий кальций крови	↑ или ↓	Верификация первичного и вторичного гиперпаратиреоза

Ионизированный кальций крови	↑ или ↓	Верификация различных форм гиперпаратиреоза
Фосфор крови	↑ или ↓	Зависит от генеза гиперпаратиреоза
Паратгормон	↑	Высокая достоверность гиперпаратиреоза, верификация семейной гипокальциурической гиперкальциемии (в детском возрасте - норма)
Анализ мочи по Нечипоренко	↑	Изменения при поражении почек
Липидограмма: Общий холестерин Триглицериды ХС ЛПНП ХС ЛПОНП ХС ЛПВП	↓	
Гликемия	↑	Верификация/исключение различных категорий гипергликемии
Гликозилированный гемоглобин	↑	Показатель компенсации углеводного обмена на протяжении предыдущих 60-90 дней
Мочевина	↑	Повышение при поражении почек
Креатинин	↑	Повышение при поражении почек
Скорость клубочковой фильтрации	↓	Верификация нарушений почечной функции
Катехоламины	↑	Верификация феохромоцитомы
ТТГ Т3 Т4 (общий) Т4 (свободный)	Норма или ↓ Норма или ↑ Норма или ↑ Норма или ↑	Верификация функции щитовидной железы (тиреотоксикоз)

D. Инструментальная:

- Регистрация ЭКГ - гипертрофия миокарда
- УЗИ сердца и коронарных сосудов – кальцификация клапанов сердца, коронарных артерий
- Рентгенологическое исследование костей, ультразвуковая денситометрия, костная биопсия – остеопороз, остеосклероз, генерализованный фиброзно-кистозный остит
- УЗИ почек – мочекаменная болезнь, нефрокальциноз
- КТ, МРТ, ангиография, селективная катетеризация вен, сканирование с селенометионином, термография - уточнение локализации паратиромы
- Рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта – язва желудка, двенадцатиперстной кишки
- Офтальмоскопия - ободковый кератит (отложение солей кальция в капсулу роговицы глаза).

Дополнительные исследования:

- Проба с гидрокортизоном
- Проба с тиазидовыми диуретиками
- Проба с ингибиторами синтеза простагландинов

Консультации: офтальмолога, кардиолога, невропатолога, вертебролога, хирурга.

4. СИНДРОМ ГИПОКАЛЬЦИЕМИИ

Определение

Синдром гипокальциемии - симптомокомплекс, обусловленный недостаточной продукцией паратгормона околощитовидными железами, снижением реабсорбции кальция в кишечнике и почечных канальцах,

приводящими к снижению содержания кальция крови, и сопровождающийся различной степени выраженности судорожными сокращениями мышц.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

А. Гипокальциемия, обусловленная гипофункцией околощитовидных желез:

а) Е 20.0 Идиопатический гипопаратиреоз: спорадический и семейный (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный и сцепленный с X-хромосомой);

б) Е 20.8 Нарушение развития околощитовидных желез:

- изолированный агенез или дисгенез околощитовидных желез
- синдром Ди Джорджа;

в) Е 20.8 Нарушение анатомической структуры околощитовидных желез:

- хирургические операции на щитовидной железе или околощитовидных железах
- радиойодтерапия заболеваний щитовидной железы
- поражение околощитовидных желез при злокачественных или гранулематозных заболеваниях

г) Е 20.8 Дегенеративные процессы околощитовидных желез:

- аутоиммунное поражение: изолированное или как проявление аутоиммунного полиэндокринного синдрома
- поражение околощитовидных желез при системных заболеваниях: гемохроматоз, талассемия
- болезнь Уильсона

д) Е 20 Недостаточность секреции паратгормона:

- недостаточность гена кальцийчувствительного рецептора
- нарушенный синтез и секреция паратгормона
- гипомagneзиемия
- гипокальциемия новорожденных: ребенок, родившийся от матери, страдающей гиперпаратиреозом, сахарным диабетом; асфиксия, недоношенность
- идиопатическая неонатальная гипокальциемия

Б. Е 20.8 Гипокальциемии, сопровождающиеся, как правило, гиперсекрецией паратгормона:

а) Резистентность к паратгормону: псевдогипопаратиреоз (синдром Олбрайта);

- псевдогипопаратиреоз
- секреция биологически-неактивного паратгормона

б) Синдром "голодных костей":

- состояние после паратиреоидэктомии
- состояние после лечения болезни Педжета
- состояние после лечения диффузного токсического зоба
- метастазы остеобластических опухолей (рак молочной железы и простаты)

в) Недостаточность витамина D:

- нарушение 25-гидроксилирования
- нарушение 1 α -гидроксилирования
- нарушенная энтерогепатическая рециркуляция
- алиментарный дефицит витамина D с пищей
- недостаток УФ-лучей

г) Заболевания, сопровождающиеся гипокальциемией:

- мальабсорбция, стеаторея, рвота и диарея, синдром короткого кишечника, острый панкреатит, алкоголизм, хроническая почечная недостаточность.

В. Е 20.8 Гипокальциемия ятрогенной природы:

а) Введение фосфатов (в том числе избыток фосфора в пище);

б) Введение ЭДТА;

в) Применение актиномицина, неомицина;

г) Применение тиазидовых диуретиков;

д) Длительное применение слабительных;

е) Длительный прием фенобарбитала и других противосудорожных средств;

ж) Массивная трансфузия цитратной крови, операция в условиях экстракорпорального кровообращения;

з) Применение ингибиторов резорбции костной ткани: кальцитонин, митрамицин (пликамицин), бифосфонатов, галия нитрат.

Диагностика синдрома гипокальциемии:

А. Клиническая:

1. общая слабость, снижение работоспособности, головная боль, депрессия
2. жар, потливость, онемение, учащенное сердцебиение
3. загрудинная боль по типу стенокардии
4. укорочение пястных, плюсневых костей и фаланг (псевдогипопаратиреоз)
5. локальная тетания (приступы, эквивалентные тетании)

В. Физикальное обследование:

- сухость кожи, ломкость волос и ногтей, ухудшение состояния зубов (гипоплазия эмали, гипертрофия пульпы)
- тонуса лица, туловища; тонические судороги различных групп мышц конечностей, внутренних органов, приступы мышечной тетании
- наличие симптомов Хвостека (3 степени), Труссо, Шлезингера
- явления паркинсонизма
- тахикардия
- повышение внутричерепного давления
- офтальмопатии (катаракта, кератит, блефарит, конъюнктивит)
- нарушение функции желудочно-кишечного тракта (пилороспазм, усиление перистальтики)

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Общий кальций крови	↓	
Ионизированный кальций крови	↓	
Фосфор крови	↑ или ↓	Верификация авитаминоза Д
Паратгормон	↑	Верификация псевдогипопаратиреоза, авитаминоза Д, ХПН
Щелочная фосфатаза	↑	
ТТГ Т3 4 (общий) Т4 (свободный)	↑ или ↓ ↑ или ↓ ↑ или ↓ ↑ или ↓	Верификация функции щитовидной железы

Д. Инструментальная:

- Регистрация ЭКГ – удлинение интервала Q-T, изоэлектрический интервал S-T, неизменный зубец Т
- Рентгенологическое исследование костей, ультразвуковая денситометрия, костная биопсия – остеопороз, субпериостальная резорбция костей
- Рентгенологическое исследование почек – кальцификация
- КТ, МРТ (уточнение характера структурных изменений околощитовидных желез)
- Электроэнцефалография - изменение нервной проводимости

Дополнительные исследования:

- Проба с трилоном Б
- Проба с гипервентиляцией легких

Консультации: офтальмолога, кардиолога, невропатолога, вертебролога, хирурга.

5. СИНДРОМ ГИПЕРГЛИКЕМИИ

Определение

Синдром гипергликемии - симптомокомплекс, обусловленный абсолютной или относительной инсулиновой недостаточностью, сочетающийся со специфическими ангио- и нейропатиями на фоне хронической гипергликемии.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

Е 10 Сахарный диабет типа 1 (деструкция β -клеток, обычно приводящая к абсолютной инсулиновой недостаточности).

А. Аутоиммунный .

В. Идиопатический.

Е 11 Сахарный диабет типа 2 (от преимущественной резистентности к инсулину с относительной инсулиновой недостаточностью до преимущественного секреторного дефекта с инсулиновой резистентностью или без нее).

Е 13 Другие специфические типы диабета.

А. Е 13 Генетические дефекты β -клеточной функции.

а) MODY-диабет взрослого типа у молодых:

- Mody типа 1 (HNF4b ; хромосома 20Cq);
- Mody типа 2 (Glucokinase; хромосома 7p);
- Mody типа 3 (HNF-1b; хромосома 12q);
- Mody типа 4 (IPF-1; хромосома 13);
- Mody типа 5 (HNF-1 β ; хромосома 17q).

б) Митохондриальный диабет, сочетающийся с сенсорно-нейрональной потерей слуха.

в) Другие.

Б. Е 13 Генетические дефекты в действии инсулина:

- нарушение функции рецепторов;
- резистентность к инсулину типа 1;
- лепрехаунизм;
- синдром Рабсона—Менденхолла;
- липоатрофический диабет и др.

В. Е 13 Болезни экзокринной части поджелудочной железы:

- хронический и рецидивирующий панкреатит;
- злокачественные опухоли поджелудочной железы;
- кистозный фиброз;
- фиброкалькулезный панкреатит;
- гемохроматоз;
- другие инфильтративные и воспалительные заболевания

Г. Е 16.8 Эндокринопатии.

а) Сопровождающиеся снижением секреции инсулина:

- соматостатинома как следствие непосредственного ингибирования секреции инсулина;
- альдостерома, снижение секреции инсулина, обусловленное гипокалиемией.

б) Сопровождающиеся инсулинорезистентностью и снижением секреции инсулина:

- акромегалия;
- синдром Кушинга;
- глюкагонома;
- гипертиреоз

Д. Е 13 Диабет, индуцированный лекарствами или химикалиями.

а) Как следствие инсулинорезистентности (экзогенные глюкокортикоиды и тиреоидные гормоны).

б) Следствие снижения секреции инсулина (вакор, циклоспорин, пентамидин, никотиновая кислота, β -адренергические блокаторы, тиазидовые диуретики, α -интерферон, вакор, аллоксан, стептозотонин и др.)

Ж. Е 13 Инфекции (врожденная краснуха, эпидемический паротит, Коксаки и цитомегаловирусы и др.)

3. Е 13 Необычные формы иммуно-опосредованного диабета (синдром обездвиженности; антитела к рецепторам инсулина и др.)

И. Е 13 Другие генетические синдромы, иногда сочетающиеся с диабетом (синдромы Дауна, Клайн-неффелтера, Шерешевского—Тернера, Вольфрама, Лоренса—Муна—Бидля, Прадера—Вилли, Порфирия, миотоническая дистрофия и др.).

Е 13 Гестационный сахарный диабет.

Диагностика синдрома гипергликемии:

А. Клиническая:

1. сонливость, общая слабость, резкое снижение трудоспособности
2. склонность к инфекции и грибковым заболеваниям, зуду кожи
3. снижение либидо и потенции
4. классическая триада (при сахарном диабете):
 - i. - полидипсия (чрезмерная жажда)
 - ii. - полиурия, никтурия
 - iii. - полифагия (повышенный аппетит)
 - iv.
5. дефицит массы тела различной степени (сахарный диабет типа 1, липоатрофический диабет, хронический и рецидивирующий панкреатит)
6. избыточная масса тела, ожирение (преимущественно сахарный диабет типа 2, MODY-диабет взрослого типа у молодых, синдром Кушинга)
7. изменение аппетита (повышение - в начале сахарного диабета типа 1, часто при сахарном диабете типа 2; снижение аппетита, анорексия – при сахарном диабете типа 1 на фоне кетоацидоза)
8. преходящая гипергликемия (гестационный сахарный диабет)
9. боли в области живота (сахарный диабет типа 1 на фоне кетоацидоза, панкреатит)
10. деформации суставов (сахарный диабет типа 1, 2)
11. врожденные аномалии развития (синдромы Дауна, Клайнфелтера, Шерешевского—Тернера и другие генетические нарушения, сочетающиеся с синдромом гипергликемии)
12. сенсорно-нейрональная потеря слуха (митохондриальный диабет)

В. Физикальное обследование:

- сухость слизистых оболочек, снижение тургора кожи, трофические изменения кожных покровов, дермопатии
- оценка массы тела с целью выявления ожирения и его типа (индекс массы тела вес в кг/рост в метрах²), значение 30 и более указывает на ожирение
- измерение отношения окружности талии к окружности бедер (для уточнения типа ожирения): у мужчин более 0,9 и у женщин более 0,85 указывает на абдоминальный тип ожирения, характерен для метаболического синдрома
- перкуссия сердца: возможно расширение границ влево, усиление и смещение верхушечного толчка
- аускультация сердца: возможен акцент II тона над аортой
- измерение артериального давления: возможна гипертензия, уменьшение пульсового давления за счет повышения диастолического.
- гепатомегалия (преимущественно на фоне кетоацидоза)
- снижение периферической пульсации сосудов
- полинейропатии
- остеоартропатии

КЛАССИФИКАЦИЯ синдрома гипергликемии:

Степени тяжести сахарного диабета:

Легкая степень – компенсация углеводного обмена (нормогликемия, аглюкозурия) достигается диетой, отсутствуют осложнения

Средняя тяжесть - компенсация углеводного обмена (нормогликемия, аглюкозурия) достигается применением пероральных сахароснижающих препаратов или инсулинотерапией, отмечаются умеренные осложнения (ангиопатии, полинейропатии)

Тяжелая форма - компенсация углеводного обмена (нормогликемия, аглюкозурия) достигается инсулинотерапией, отмечаются выраженные осложнения (ангиопатии, полинейропатии) или лабильное течение сахарного диабета

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Диагностические критерии сахарного диабета и других категорий гипергликемии

Время исследования	Концентрация глюкозы, ммоль/л или мг/дл			
	цельная кровь		плазма	
	венозная	капиллярная	венозная	капиллярная
Сахарный диабет				
Натощак	≥6,1 (>110)	≥6,1 (>110)	≥7,0 (>126)	≥7,0 (>126)
Через 2 ч после нагрузки глюкозой или оба показателя	≥10,0 (>180)	≥11,1 (>200)	≥11,1 (>200)	≥12,2 (>220)
Нарушенная толерантность к глюкозе				
Натощак (если определяется)	<6,1 (<110)	<6,1 (<110)	<7,0 (<126)	<7,0 (<126)
Через 2 ч после нагрузки глюкозой	≥6,7 (>120) и <10,0 (<180)	≥7,8 (>140) и <11,1 (<200)	≥7,8 (>140) и <11,1 (<200)	≥8,9 (>160) и <12,2 (<220)
Нарушенная гликемия натощак				
Натощак	≥5,6 (>100) и <6,1 (<110)	≥5,6 (>100) и <6,1 (<110)	≥6,1 (>110) и <7,0 (<126)	≥6,1 (>110) и 7,0 (< 126)
Через 2 ч (если определяется)	<6,7 (<120)	<7,8 (<140)	<7,8 (140)	<8,9 (160)

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови		Возможны анемии, обусловленные снижением всасывания железа в кишечнике, нефропатией
Исследование экскреции альбумина	↑	Верификация стадии диабетической нефропатии.
Клинический анализ мочи эритроциты гемоглобин цветной показатель тромбоциты лейкоциты СОЭ	↓ ↓ ↓ ↑ ↑ ↑	В большинстве случаев глюкозурия коррелирует с гипергликемией, однако может отмечаться и при нормогликемии (идиопатическая глюкозурия, почечный диабет, беременность, ферментная тубулопатия, нефросклероз)
Липидограмма: Общий холестерин Триглицериды ХС ЛПНП ХС ЛПОНП ХС ЛПВП	↑ ↑ ↑ ↑ ↓	Выявление дислипидемии, стратификация риска сосудистых катастроф
Гликемия	↑	Верификация различных категорий гипергликемии

Гликозилированный гемоглобин	↑	Показатель компенсации углеводного обмена в течение предыдущих 60-90 дней
Фруктозамин	↑	Показатель компенсации углеводного обмена в течение предыдущих 7-21 дня
Иммунореактивный инсулин	↑ или ↓	
С-пептид	↑ или ↓	
Глюкагон	↑	
Кетонурия	↑	Необходима дальнейшая верификация причины кетоацидоза (гипер- или гипогликемия, нарушение диеты, алкогольная интоксикация, инфекции на фоне гипертермии)
Мочевина	↑	Повышение при поражении почек
Креатинин	↑	Повышение при поражении почек
Скорость клубочковой фильтрации	↓	Верификация нарушений почечной функции
Активность ренина плазмы		
Альдостерон	↑	Повышение при альдостероме
Кортизол	↑	Повышение при синдроме Кушинга
Электролиты плазмы		
K ⁺	↓	
Na ⁺	↑	
Пролактин	↑	Верификация синдромов гиперпролактинемии
ТТГ	↑ или ↓	Верификация/исключение гипертиреоза; диабета, индуцированного экзогенными тиреоидными гормонами
T3	↑ или ↓	
T4 (общий)	↑ или ↓	
T4 (свободный)	↑ или ↓	

D. Инструментальная:

- Регистрация ЭКГ – признаки метаболических изменений миокарда
- Регистрация РВГ конечностей – признаки изменения сосудов, нарушения кровотока
- Ультразвуковое исследование сосудов конечностей – оценка изменения сосудов, нарушения кровотока
- Ультразвуковое исследование поджелудочной железы (уточнение характера структурных изменений железы, ее размеров – атрофия, гипотрофия, гипертрофия).

Консультации: офтальмолога (глазное дно), кардиолога, невропатолога.

6. СИНДРОМ ГИПОГЛИКЕМИИ

Определение

Синдром гипогликемии - симптомокомплекс, характеризующийся снижением гликемии в результате нарушения системы регуляции гомеостаза глюкозы и эндогенной гиперпродукции инсулина.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

I. E 16.1 Голодовая гипогликемия (натошак)

A.C повышением уровня инсулина в крови:

- органический гиперинсулинизм (инсулинома, β-клеточная карцинома);
- инсулинома, сочетающаяся с другими аденомами, возникающими из клеток APUD-системы или МЭН-1 синдром;

- гиперплазия островков поджелудочной железы или незидиобластоз (персистирующая гиперинсулинемическая гипогликемия новорожденных, панкреатогенный неинсуломный гипогликемический синдром);
- функциональный гиперинсулинизм новорожденных, родившихся от матерей, страдающих диабетом;
- аутоиммунная гипогликемия;
- эритробластоз плода.

Б. Без повышения уровня инсулина в крови:

- врожденные энзимопатии — гликогеноз типа I (дефицит глюкозо-6-фосфатазы), гликогеноз типа III (дефицит амило-1,6-глюкозидазы), гликогеноз типа IV (дефицит фосфорилазы печени), дефицит фруктозо-1,6-дифосфатазы;
- недостаточность контринсулиновых гормонов: АКТГ и глюкокортикоидов (гипопитуитаризм и болезнь Аддисона), глюкагона, катехоламинов, гормонов щитовидной железы (гипотироз), СТГ (задержка роста, вызванная недостаточностью СТГ, изолированная недостаточность СТГ);
- диффузные заболевания печени, хроническая почечная недостаточность;
- гипогликемии при паранеопластических опухолях внепанкреатической локализации (мезотелиома, карцинома и др.).

II. Е 16.1 Реактивная гипогликемия

А. С повышением уровня инсулина в крови:

- гипогликемия, стимулируемая глюкозой;
- состояния после хирургических вмешательств на желудке;
- вегетативная дистония;
- сахарный диабет (начальные стадии).

Б. Без повышения инсулина в крови:

- галактоземия (дефицит галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы);
- врожденная интолерантность к фруктозе (дефицит фруктозо-1-фосфатаальдозазы);
- недостаточность фруктозо-1,6-дифосфатазы.

III. Е 16.0 Гипогликемия экзогенной природы:

- ятрогенная гипогликемия, вызванная введением инсулина или приемом избыточного количества сахароснижающих препаратов или развивающаяся вследствие повышения чувствительности к указанным препаратам;
- этаноловая гипогликемия;
- гипогликемия вследствие приема салицилатов, сульфаниламидов, некоторых антибиотиков (окситетрациклин) и других лекарственных препаратов.

Диагностика синдрома гипогликемии:

А. Клиническая:

- 1 слабость, головокружение, недомогание по утрам, исчезающее после приема углеводов
- 2 сонливость, приступы потери сознания, сопровождающиеся судорогами, амнезия, головная боль после приступа
- 3 озноб, обильное потоотделение ("холодный пот")
- 4 ухудшение памяти, дезориентация
- 5 нарушение зрения
- 6 замедление речи
- 7 учащенное сердцебиение
- 8 тошнота
- 9 боли в животе
- 10 гиперпигментация кожных покровов (гиперплазия коры надпочечников при аденоме гипофиза)
- 11 нарушение репродуктивной функции (множественная эндокринная неоплазия)

В. Физикальное обследование:

- нарушение сознания
- озноб, обильное потоотделение ("холодный пот")
- вязкость мышления
- анизокория, нистагм, вялая реакция зрачков на свет
- угнетение сухожильных и брюшных рефлексов

- снижение тонуса мышц, симптомы орального автоматизма, гиперкинезы (тризм, тонические или клонические судороги)
- увеличение массы тела
- тахикардия
- артериальная гипертензия
- гастроинтестинальные симптомы

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Гликемия	↓	Верификация степени гипогликемии
Иммунореактивный инсулин (ИРИ)	↑ или ↓	
Проинсулин	40% от уровня ИРИ	Верификация инсулиномы, наследственных дефектов
С-пептид	↑ или ↓	
Глюкагон	↓	Верификация недостаточности глюкагона (контринсулиновый гормон)
Хромогранин А плазмы крови	↑	Верификация органического гиперинсулинизма
СТГ	↓	Верификация недостаточности СТГ (контринсулиновый гормон)
ТТГ	↑ или ↓	Верификация гормонов щитовидной железы (контринсулиновые гормоны)
Т3	↑ или ↓	
Т4 (общий)	↑ или ↓	
Т4 (свободный)	↑ или ↓	

Д. Инструментальная:

УЗИ, КТ, МРТ, сцинтиграфия, селективная артериальная ангиография, катетеризация воротной вены с забором проб, чрескожная чреспеченочная катетеризация портальной вены с забором проб, селективный артериальный стимулирующий тест, панкреатикоскопия с биопсией, лапароскопическая биопсия - методы диагностики источника органического гиперинсулинизма

Дополнительные исследования:

- Проба с голоданием
- Проба с инсулином
- Проба с толбутамидом
- Проба с глюкагоном
- Проба с двойной нагрузкой глюкозой (Штрауб-Трауготта)
- Проба с нагрузкой кальцием
- Проба с лейцином
- Проба с соматостатином

7. СИНДРОМ ГИПЕРКОРТИЦИЗМА

Определение

Синдром гиперкортицизма - симптомокомплекс, обусловленный длительным влиянием избыточного количества кортикостероидов, сопровождающийся изменением активности гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы и ассоциированный, в большинстве случаев, с «кушингоидным» фенотипом.

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

- Эндогенный гиперкортицизм

Е.24.0 Болезнь Иценко—Кушинга гипоталамо-гипофизарного генеза.
 С 74.0 Опухоли коры надпочечников: кортикостерома, кортикобластома.
 Е 24.8 Юношеская дисплазия коры надпочечников – заболевания первично-надпочечникового генеза.
 Е 24.3 АКТГ-эктопированный синдром: опухоли бронхов, поджелудочной железы, загрудинной железы, кишечника, яичников, секретирующие кортиколиберин, кортикотропин и подобные вещества.
 II. Е 24.2 Экзогенный гиперкортицизм – в результате длительного употребления экзогенных синтетических кортикостероидов (ятрогенный синдром Иценко—Кушинга).
 III.Е 24.8 Функциональный гиперкортицизм: ожирение, гипоталамический синдром, пубертатно-юношеский диспитуитаризм, сахарный диабет, (Е 24.4) алкоголизм, заболевания печени, беременность.

Диагностика синдрома гиперкортицизма:

А. Клиническая:

- 1 избыточная масса тела
- 2 перераспределение подкожного жирового слоя - преимущественное отложение в области лица, плечевого пояса, надключичных областей, молочных желез, живота, спины, отложение жира в области VII шейного позвонка на фоне относительно тонких конечностей
- 3 лунообразное лицо красного цвета
- 4 ухудшение заживления ран (гнойничковые, грибковые поражения кожи)
- 5 нарушенная толерантность к глюкозе
- 6 эмоциональная неустойчивость - эйфория, депрессия, психозы, поражение нервной и мышечной систем (астенодинамический синдром)
- 7 головные боли, нарушение зрения, офтальмопатия (болезнь Иценко-Кушинга)
- 8 истончение, сухость кожи, цианоз (болезнь Иценко-Кушинга)
- 9 стрии различной окраски (багрово-красные, цианотичные - болезнь Иценко-Кушинга, бледные, розоватые – ожирение, беременность)
- 10 боль в костях, переломы, отек суставов (болезнь Иценко-Кушинга)
- 11 снижение резистентности к инфекциям (болезнь Иценко-Кушинга)

В. Физикальное обследование:

- диспластическое ожирение
- матронизм
- акне, стриарный синдром
- гиперпигментация в местах трения, геморрагический диатез
- мышечная слабость
- кифоз, системный остеопороз
- перкуссия сердца: расширение границ влево, усиление и смещение верхушечного толчка
- аускультация сердца: акцент II тона над аортой
- измерение артериального давления: стойкая артериальная гипертензия, изменение пульсового давления
- снижение периферической пульсации сосудов
- нарушение менструального цикла, гирсутизм (у женщин); снижение либидо и потенции (у мужчин)
- мочекаменная болезнь
- периферические отеки, полиурия, никтурия

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Клинический анализ крови		Выражены при эндогенном гиперкортицизме
Исследование экскреции альбумина	↑	Верификация/исключение нефропатии
Клинический анализ мочи		Верификация/исключение нефропатии, мочекаменной болезни

Экскреция 17-оксикостероидов и 17 – кетостероидов с мочой	↑ ↑	Косвенный признак гиперкортицизма
Анализ мочи по Нечипоренко		Изменения при поражении почек
Липидограмма: Общий холестерин Триглицериды ХС ЛПНП ХС ЛПОНП ХС ЛПВП	↑ ↑ ↑ ↑ ↓	Выявление дислипидемии, стратификация риска сосудистых катастроф
Гликемия	↑	Верификация/исключение различных категорий гипергликемии
Гликозилированный гемоглобин	↑	Показатель компенсации углеводного обмена на протяжении предыдущих 60-90 дней
Мочевина	↑	Повышение при поражении почек
Креатинин	↑	Повышение при поражении почек
Скорость клубочковой фильтрации	↓	Верификация нарушений почечной функции
Кортизол	↑	Верификация гиперкортицизма
Электролиты плазмы K ⁺ Na ⁺	↓ ↑	
Тестостерон (общий)	↓	
Пролактин	↑	Верификация синдромов гиперпролактинемии
ТТГ Т3 Т4 (общий) Т4 (свободный)	↑ или ↓ ↑ или ↓ ↑ или ↓ ↑ или ↓	Верификация функции щитовидной железы

Дифференциально-диагностические показатели синдрома гиперкортицизма:

Метод исследования и/или показатель	Болезнь Иценко—Кушинга	Синдром Иценко-Кушинга (опухоль надпочечника)	АКТГ-эктопированный синдром
Содержание АКТГ (адренокортикотропный гормон) в крови:	Повышенный	В норме или сниженный	Повышенный
Проба с АКТГ	+	—	—
Проба с КРГ (кортиколиберин)	+	—	- или умеренное повышение у 20%
Содержание кортизола в крови	Повышенный	Повышенный	Повышенный
Большая проба с дексаметазоном	+ у 80-85% -/+ сомнительная или отрицательная у 15-20%	- у 100%	- у 100%
Содержание надпочечниковых андрогенов (дегидроэпиандростерон и др.)	Повышенный	В норме или сниженный	Повышенный
Рентгенологическое исследование, УЗИ, КТ, МРТ надпочечников	Гиперплазия обоих надпочечников	Гиперплазия надпочечника, пораженного опухолью	-

D. Инструментальная:

- Регистрация ЭКГ - гипертрофия левого желудочка
- УЗИ, сцинтиграфия – гиперплазия надпочечников
- КТ или МРТ надпочечников, гипофиза - уточнение локализации опухоли
- Рентгенологическое исследование костно-суставного аппарата – системный остеопороз костей черепа, скелета, деформация суставов
- Регистрация РВГ конечностей – признаки изменения сосудов, нарушения кровотока

Консультации: офтальмолога, кардиолога, невропатолога, вертебролога, хирурга.

8. СИНДРОМ ОЖИРЕНИЯ

Определение

Синдром ожирения - совокупность симптомов, обусловленных врожденным или приобретенным нарушением жирового обмена и характеризующийся избыточным накоплением в организме жировой ткани, приводящим к увеличению массы тела на 20% и более от средних нормальных величин («идеальная» масса тела).

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

Первичное, или эссенциальное, ожирение:

А) Е 66.0 Обычное или простое ожирение (полигенной природы);

Б) Е 66.8 Моногенные формы ожирения: а) мутация гена лептина; б) мутация гена рецептора к лептину; в) мутация гена POMC; г) мутация гена карбоксипептидазы Е; д) мутация гена про-гормональной конвертазы-1; е) мутация гена PPAR γ 2; ж) мутация гена рецептора 4-го типа к меланокортину

Е 66.8 Вторичное ожирение:

А) нейроэндокринное ожирение: а) гипоталамическое (опухоли, травмы, воспаление, опухоль и другие поражения гипоталамуса); б) синдром Кушинга; в) гипотиреоз; г) гиперинсулинизм; д) синдром поликистозных яичников; е) гипогенитальное;

Б) ожирение в сочетании с задержкой психического развития при генетических синдромах: а) синдром Прадера—Вилли (Prader—Willi); б) врожденная остеодистрофия Олбрайта (Albright's hereditary osteodystrophy); в) синдром Лоренса—Муна—Бидля (Laurence—Moon—Biedl) и Борде—Бидля (Bardet—Biedl); г) синдром Олстрема (Alstrom); д) синдром Бордесона—Форшмана—Легмана (Borjeson—Forssman—Lehmann); е) синдром Когена (Cohen); ж) синдром Карпентера (Carpenter).

Классификация синдрома ожирения:

Стадии ожирения: а) прогрессирующая; б) стабильная

Классификация избыточной массы и ожирения в зависимости от индекса массы тела ИМТ

Тип массы тела	ИМТ (кг/м ²)	Риск сопутствующих заболеваний
Дефицит массы тела	<18,5	Низкий, но риск других клинических проблем возрастает
Нормальная масса тела	18,5-24,9	Обычный
Избыточная масса тела (предожирение)	25,0-29,9	Умеренный
Ожирение 1-й степени	30,0-34,9	Повышенный
Ожирение 2-й степени	35,0-39,9	Высокий
Ожирение 3-й степени	> 40,0	Очень высокий

ИМТ не является достоверным у следующих категорий лиц:

- у детей с незакончившимся периодом роста
- у лиц старше 65 лет
- у спортсменов и у лиц с очень развитой мускулатурой
- у беременных

Диагностика синдрома ожирения:

А. Клиническая:

1. Общие признаки, не зависящие от заболевания и состояния, обусловивших развитие синдрома:

- 1.1 избыточная масса тела
- 1.2 сонливость, усталость

2. Признаки, обусловленные особенностями заболевания, которое привело к возникновению синдрома:

- 2.1 абдоминальный (висцеральный) тип ожирения (сахарный диабет типа 2, климакс)
- 2.2 гиноидный тип ожирения (алиментарно-конституциональное ожирение)
- 2.3 диспластический тип ожирения (синдром Кушинга, гипотиреоз)
- 2.4 нарушение психического развития (генетические синдромы)
- 2.5 нарушение системы дыхания (астма)
- 2.6 нарушение опорно-двигательной системы (врожденная остеодистрофия Олбрайта)
- 2.7 нарушение половой функции (гипогенитальное ожирение, гипотиреоз, гиперкортицизм, гиперинсулинизм)

В. Физикальное обследование:

- индекс Брока: применяется при показателях роста 155—170 см, при котором идеальная масса тела равняется росту (в сантиметрах) минус 100
- индекс Брейтмана: идеальная масса тела: рост (в сантиметрах) умножить на 0,7, вычесть 50.
- индекс Борнгардта: идеальная масса тела: рост (в сантиметрах) умножить на окружность грудной клетки (в сантиметрах), разделить на 240
- упрощенный метод определения идеальной массы тела: у мужчин- $48 \text{ кг} + [\text{рост (см)} - 150]$, у женщин — $45 \text{ кг} + [\text{рост (см)} - 150]$
- индекс массы тела (ИМТ) или индекс Кутелета: отношение массы тела (в килограммах) к показателям роста в метрах, возведенным в квадрат
- измерение отношения окружности талии к окружности бедер (для уточнения типа ожирения): у мужчин более 0,9 и у женщин более 0,85 указывает на абдоминальный тип ожирения, характерен для метаболического синдрома
- гиповентиляционный синдром, ночное апноэ
- перкуссия сердца: расширение границ влево, усиление и смещение верхушечного толчка
- аускультация сердца: акцент II тона над аортой
- измерение артериального давления: гипертензия, изменение пульсового давления
- снижение периферической пульсации сосудов
- полинейропатии
- мочекаменная болезнь
- варикозное расширение вен
- остеоартропатии (остео- артрит, артроз)

С. Лабораторная (нормативные значения см. табл. 1):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Исследование экскреции альбумина	↑	Верификация/исключение нефропатии
Клинический анализ мочи		Верификация/исключение вторичных (ренопарен-химатозных) АГ, сахарного диабета
Анализ мочи по Нечипоренко		Изменения при поражении почек

Липидограмма: Общий холестерин Триглицериды ХС ЛПНП ХС ЛПОНП ХС ЛПВП	↑ ↑ ↑ ↑ ↓	Выявление дислипидемии, стратификация риска сосудистых катастроф
Гликемия	↑	Верификация/исключение различных категорий гипергликемии
Гликозилированный гемоглобин	↑	Показатель компенсации углеводного обмена на протяжении предыдущих 60-90 дней
Иммунореактивный инсулин	↑	Верификация/исключение гиперинсулинизма
Глюкагон	↑	
Мочевина	↑	Повышение при поражении почек
Креатинин	↑	Повышение при поражении почек
Скорость клубочковой фильтрации	↓	Верификация нарушений почечной функции
Альдостерон	чаще в пределах нормы	Повышение при альдостероме
Кортизол	↑	Верификация гиперкортицизма
Электролиты плазмы	↓ ↑	
Тестостерон (общий)	↓	
СТГ	↓	Изменение характерно для абдоминального ожирения
Пролактин	↑	Верификация синдромов гиперпролактинемии
ТТГ Т3 Т4 (общий) Т4 (свободный)	↑ ↓ ↓ ↓	Верификация/исключение гипотиреоза

D. Инструментальная:

- Регистрация ЭКГ - гипертрофия левого желудочка
- Регистрация РВГ конечностей – признаки изменения сосудов, нарушения кровотока
- Ультразвуковое исследование сосудов конечностей – оценка изменения сосудов – преимущественно атеросклероз; нарушение кровотока – ишемия различной степени
- Ультразвуковое исследование внутренних органов (для уточнения размеров – чаще гипертрофия и характера структурных изменений – накопление жировой ткани)

Консультации: офтальмолога (глазное дно), кардиолога, невропатолога.

VII. КРОВЕТВОРНАЯ СИСТЕМА

СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ КРОВЕТВОРЕНИЯ

Определение

Синдром нарушения кроветворения – совокупность симптомов, обусловленных возникновением в периферической крови анемии или эритроцитоза, лейкоцитоза или лейкопении, тромбоцитоза или тромбоцитопении вследствие первичной или вторичной активации/угнетения одного или сразу нескольких ростков кроветворения.

Заболевания и состояния, при которых может встречаться синдром нарушения кроветворения (поскольку вторичная активация/угнетение одного или нескольких ростков кроветворения встречается при большинстве соматических заболеваний, ниже приведены только те, при которых кроветворная функция страдает первично).

Состояния и заболевания в МКБ 10, при которых развивается данный синдром:

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ ЛИМФОИДНОЙ, КРОВЕТВОРНОЙ И РОДСТВЕННЫХ ИМ ТКАНЕЙ (C81-C96)

C81 Болезнь Ходжкина [лимфогранулематоз]

C82 Фолликулярная [нодулярная] неходжкинская лимфома

C83 Диффузная неходжкинская лимфома

C84 Периферические и кожные Т-клеточные лимфомы

C85 Другие и неуточненные типы неходжкинской лимфомы

C88 Злокачественные иммунопролиферативные болезни

C90 Множественная миелома и злокачественные плазмоклеточные новообразования

C91 Лимфоидный лейкоз [лимфолейкоз]

C92 Миелоидный лейкоз [миелолейкоз]

C92.0 Острый миелоидный лейкоз

C92.1 Хронический миелоидный лейкоз

C92.2 Подострый миелоидный лейкоз

C92.3 Миелоидная саркома

C92.4 Острый промиелоцитарный лейкоз

C92.5 Острый миеломоноцитарный лейкоз

C92.7 Другой миелоидный лейкоз

C92.9 Миелоидный лейкоз неуточненный

C93 Моноцитарный лейкоз

C93.0 Острый моноцитарный лейкоз

C93.1 Хронический моноцитарный лейкоз

C93.2 Подострый моноцитарный лейкоз

C93.7 Другой моноцитарный лейкоз

C93.9 Моноцитарный лейкоз неуточненный

C94 Другой лейкоз уточненного клеточного типа

C94.0 Острая эритремия и эритролейкоз

C94.1 Хроническая эритремия

C94.2 Острый мегакариобластный лейкоз

C94.3 Тучноклеточный лейкоз

C94.4 Острый панмиелоз

C94.5 Острый миелофиброз

C94.7 Другой уточненный лейкоз

C95 Лейкоз неуточненного клеточного типа

C95.0 Острый лейкоз неуточненного клеточного типа

C95.1 Хронический лейкоз неуточненного клеточного типа

C95.2 Подострый лейкоз неуточненного клеточного типа

C95.7 Другой лейкоз неуточненного клеточного типа

C95.9 Лейкоз неуточненный

C96 Другие и неуточненные злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей

АНЕМИИ, СВЯЗАННЫЕ С ПИТАНИЕМ (D50-D53)

D50 Железодефицитная анемия

D50.0 Железодефицитная анемия вторичная вследствие потери крови (хроническая)

- D50.1 Сидеропеническая дисфагия
- D50.8 Другие железодефицитные анемии
- D50.9 Железодефицитная анемия неуточненная
- D51 Витамин-B12-дефицитная анемия
 - D51.0 Витамин-B12-дефицитная анемия вследствие дефицита внутреннего фактора
 - D51.1 Витамин-B12-дефицитная анемия вследствие избирательного нарушения всасывания витамина B12 с протеинурией
 - D51.2 Дефицит транскобаламина II
 - D51.3 Другие витамин-B12-дефицитные анемии, связанные с питанием
 - D51.8 Другие витамин-B12-дефицитные анемии
 - D51.9 Витамин-B12-дефицитная анемия неуточненная
- D52 Фолиеводефицитная анемия
 - D52.0 Фолиеводефицитная анемия, связанная с питанием
 - D52.1 Фолиеводефицитная анемия медикаментозная
 - D52.8 Другие фолиеводефицитные анемии
 - D52.9 Фолиеводефицитная анемия неуточненная
- D53 Другие анемии, связанные с питанием
 - D53.0 Анемия вследствие недостаточности белков
 - D53.1 Другие мегалобластные анемии, не классифицированные в других рубриках
 - D53.2 Анемия, обусловленная цингой
 - D53.8 Другие уточненные анемии, связанные с питанием
 - D53.9 Анемия, связанная с питанием, неуточненная
- ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ (D55-D59)
- D55 Анемия вследствие ферментных нарушений
 - D55.0 Анемия вследствие недостаточности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
 - D55.1 Анемия вследствие других нарушений глутатионового обмена
 - D55.2 Анемия вследствие нарушений гликолитических ферментов
 - D55.3 Анемия вследствие нарушений метаболизма нуклеотидов
 - D55.8 Другие анемии вследствие ферментных нарушений
 - D55.9 Анемия вследствие ферментного нарушения неуточненная
- D56 Талассемия
 - D56.0 Альфа-талассемия
 - D56.1 Бета-талассемия
 - D56.2 Дельта-бета-талассемия
 - D56.3 Носительство признака талассемии
 - D56.4 Наследственное персистирование фетального гемоглобина [НПФГ]
 - D56.8 Другие талассемии
 - D56.9 Талассемия неуточненная
- D57 Серповидно-клеточные нарушения
 - D57.0 Серповидно-клеточная анемия с кризом
 - D57.1 Серповидно-клеточная анемия без криза
 - D57.2 Двойные гетерозиготные серповидно-клеточные нарушения
 - D57.3 Носительство признака серповидно-клеточности
 - D57.8 Другие серповидно-клеточные нарушения
- D58 Другие наследственные гемолитические анемии
 - D58.0 Наследственный сфероцитоз
 - D58.1 Наследственный эллиптоцитоз
 - D58.2 Другие гемоглобинопатии
 - D58.8 Другие уточненные наследственные гемолитические анемии
 - D58.9 Наследственная гемолитическая анемия неуточненная
- D59 Приобретенная гемолитическая анемия
 - D59.0 Медикаментозная аутоиммунная гемолитическая анемия
 - D59.1 Другие аутоиммунные гемолитические анемии
 - D59.2 Медикаментозная неаутоиммунная гемолитическая анемия
 - D59.3 Гемолитико-уремический синдром
 - D59.4 Другие неаутоиммунные гемолитические анемии
 - D59.5 Пароксизмальная ночная гемоглобинурия [Маркиафавы-Микели]

D59.6 Гемоглобинурия вследствие гемолиза, вызванного другими внешними причинами

D59.8 Другие приобретенные гемолитические анемии

D59.9 Приобретенная гемолитическая анемия неуточненная

АПЛАСТИЧЕСКИЕ И ДРУГИЕ АНЕМИИ (D60-D64)

D60 Приобретенная чистая красноклеточная аплазия [эритробластопения]

D60.0 Хроническая приобретенная чистая красноклеточная аплазия

D60.1 Преходящая приобретенная чистая красноклеточная аплазия

D60.8 Другие приобретенные чистые красноклеточные аплазии

D60.9 Приобретенная чистая красноклеточная аплазия неуточненная

D61 Другие апластические анемии

D61.0 Конституциональная апластическая анемия

D61.1 Медикаментозная апластическая анемия

D61.2 Апластическая анемия, вызванная другими внешними агентами

D61.3 Идиопатическая апластическая анемия

D61.8 Другие уточненные апластические анемии

D61.9 Апластическая анемия неуточненная

D62 Острая постгеморрагическая анемия

D63 Анемия при хронических болезнях, классифицированных в других рубриках

D63.0 Анемия при новообразованиях (C00-D48+)

D63.8 Анемия при других хронических болезнях, классифицированных в других рубриках

D64 Другие анемии

D64.0 Наследственная сидеробластная анемия

D64.1 Вторичная сидеробластная анемия в связи с другими заболеваниями

D64.2 Вторичная сидеробластная анемия, вызванная лекарственными препаратами или токсинами

D64.3 Другие сидеробластные анемии

D64.4 Врожденная дизэритропоэтическая анемия

D64.8 Другие уточненные анемии

D64.9 Анемия неуточненная

НАРУШЕНИЯ СВЕРТЫВАЕМОСТИ КРОВИ, ПУРПУРА И ДРУГИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ (D65-D69)

D65 Диссеминированное внутрисосудистое свертывание [синдром дефибринации]

D66 Наследственный дефицит фактора VIII

D67 Наследственный дефицит фактора IX

D68 Другие нарушения свертываемости

D68.0 Болезнь Виллебранда

D68.1 Наследственный дефицит фактора XI

D68.2 Наследственный дефицит других факторов свертывания

D68.3 Геморрагические нарушения, обусловленные циркулирующими в крови антикоагулянтами

D68.4 Приобретенный дефицит фактора свертывания

D68.8 Другие уточненные нарушения свертываемости

D68.9 Нарушение свертываемости неуточненное

D69 Пурпура и другие геморрагические состояния

D69.0 Аллергическая пурпура

D69.1 Качественные дефекты тромбоцитов

D69.2 Другая нетромбоцитопеническая пурпура

D69.3 Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура

D69.4 Другие первичные тромбоцитопении

D69.5 Вторичная тромбоцитопения

D69.6 Тромбоцитопения неуточненная

D69.8 Другие уточненные геморрагические состояния

D69.9 Геморрагическое состояние неуточненное

ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ КРОВИ И КРОВЕТВОРНЫХ ОРГАНОВ (D70-D77)

D70 Агранулоцитоз

D71 Функциональные нарушения полиморфно-ядерных нейтрофилов

D72 Другие нарушения белых кровяных клеток

D72.0 Генетические аномалии лейкоцитов

D72.1 Эозинофилия

- D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток
- D72.9 Нарушение белых кровяных клеток неуточненное
- D73 Болезни селезенки
 - D73.0 Гипоспленизм
 - D73.1 Гиперспленизм
 - D73.2 Хроническая застойная спленомегалия
 - D73.3 Абсцесс селезенки
 - D73.4 Киста селезенки
 - D73.5 Инфаркт селезенки
 - D73.8 Другие болезни селезенки
 - D73.9 Болезнь селезенки неуточненная
- D74 Метгемоглобинемия
 - D74.0 Врожденная метгемоглобинемия
 - D74.8 Другие метгемоглобинемии
 - D74.9 Метгемоглобинемия неуточненная
- D75 Другие болезни крови и кроветворных органов
 - D75.0 Семейный эритроцитоз
 - D75.1 Вторичная полицитемия
 - D75.2 Эссенциальный тромбоцитоз
 - D75.8 Другие уточненные болезни крови и кроветворных органов
 - D75.9 Болезнь крови и кроветворных органов неуточненная
- D76 Отдельные болезни, протекающие с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы
 - D76.0 Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, не классифицированный в других рубриках
 - D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз
 - D76.2 Гемофагоцитарный синдром, связанный с инфекцией
 - D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы
- D77 Другие нарушения крови и кроветворных органов при болезнях, классифицированных в других рубриках

Диагностика синдрома нарушения кроветворения:

А. Клиническая:

1. Извращение вкуса, чувство жжения в языке
2. Онемение и снижение мышечной силы в конечностях
3. Кожный зуд
4. Кровоизлияния на коже, в суставы
5. Регулярные кровотечения из десен, пищеварительного канала, матки, носа
6. Немотивированное повышение температуры тела, озноб
7. Боль в горле
8. Общая слабость
9. Быстрая утомляемость
10. Снижение работоспособности
11. Одышка, стенокардия
12. Учащенное сердцебиение
13. Гентеровский глоссит, фуникулярный миелоз, снижение секреции соляной кислоты в желудке вплоть до полной ахилии как проявления В₁₂анемии
14. Регионарное или системное увеличение лимфатических узлов как проявление лимфолейкоза или лимфогранулематоза
15. Желтуха, как проявление гемолитической анемии

В. Лабораторная и инструментальная (нормативные значения см. табл. 1 и 2):

Метод исследования и/или показатель	Характерные изменения	Комментарии
Лабораторные методы обследования		
Клинический анализ крови		
Эритроциты	N ↓↑	Степень выраженности и направ-

Гемоглобин	N ↓↑	ленность изменений показателей определяется тем, какой (-ие) росток (ростки) кроветворения активирован (-ы) или угнетен (-ы) и на сколько	
Цветовой показатель	N ↓↑		
Тромбоциты	N ↓↑		
Лейкоциты	N ↓↑		
Эозинофилы	N ↓↑		
Баазофилы	N ↓↑		
Палочкоядерные Нейтрофилы	N ↓↑		
Сегментоядерные нейтрофилы	N ↓↑		
Лимфоциты	N ↓↑		
Моноциты	N ↓↑		
Стерильная пункция или трепанобиопсия с микроскопией пунктата (биоптата) костного мозга			
Метод исследования и/или по- казатель	Нормативные показате- ли		Характерные из- менения
Ретикулярные клетки	0,1-1,6	N ↓↑	Степень выраженности и направленность изме- нений показателей оп- ределяется тем, какой (- ие) росток (ростки) кро- ветворения активирован (-ы) или угнетен (-ы) и на сколько
Бласты	0,1-1,1	↑	
Миелобласты	0,2-1,7	N ↓↑	
Нейтрофильные: промиелоциты миелоциты метамиелоциты палочкоядерные сегментоядерные	1,0-4,1 6,9-12,2 8,0-14,9 12,8-23,7 13,1-24,1	N ↓↑	
Все нейтрофильные элементы	52,7-68,9	N ↓↑	
Эозинофилы всех генераций	0,5-5,8	N ↓↑	
Базофилы	0-0,5	N ↓↑	
Эритробласты	0,2-1,1	N ↓↑	
Пронормобласты	0,1-1,2	N ↓↑	
Нормобласты: <i>базофильные</i> <i>полихроматофильные</i> <i>оксифильные</i>	1,4-4,6 8,9-16,9 0,8-5,6	N ↓↑	
Все эритроидные элементы	14,5-26,5	N ↓↑	
Моноциты	0,7-3,1	N ↓↑	
Лимфоциты	4,3-13,7	N ↓↑	
Плазматические клетки	0,1-1,8	N ↓↑	
Количество миелокариоцитов (в тысячах в 1 мкл)	41,6-195,2	N ↓↑	
Лейко-эритробластическое отно- шение	2,1-4,5	N ↓↑	
Индекс созревания эритрокарио- цитов	0,7-0,9	N ↓↑	
Костномозговой индекс нейтрофи- лов	0,5-0,9	N ↓↑	

* - Такие инструментальные исследования, как ультразвуковое исследование, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, сцинтиграфия могут быть использованы для верификации гепатолиенального синдрома, который часто встречается при заболеваниях, характеризующихся синдромом нарушения кроветворения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Балаболкин М.И. Диабетология. – М.: Медицина, 2000.
2. Балаболкин М.И., Клебанова Е.М., Креминская В.М. Дифференциальная диагностика и лечение эндокринных заболеваний: Руководство. – М.: Медицина, 2002.
3. Балаболкин М.И. Эндокринология. — М.: Универсум Паблишинг, 1998.
4. Болезни органов эндокринной системы / Под ред. И.И. Дедова. — М.: Медицина, 2000.
5. Викторов А.П., Корпачев В.В., Щербак А.В. Лекарственные пробы в эндокринологии. — К.: РИА Триумф, 2000.
6. Внутренние болезни. В 10 книгах. Книга 6: пер. с англ./ Под ред. Е. Браунвальда, К.Дж. Ис-сельбахера, Р.Г. Петерсдорфа и др. – М.: Медицина. – 1995.
7. Воробьев А.С. Электрокардиография. Новейший справочник. – Москва «Эксмо», Санкт-Пм етербург «Сова», 2003.
8. Воронков Л.Г. Хроническая сердечная недостаточность / Пособие для кардиологов в таблицах и схемах – 2002.
9. Воронков Л.Г. Хронічна серцева недостатність/ Практичний посібник – 2004.
10. Глобальная стратегия лечения и профилактики бронхиальной астмы/ под ред. Чучалина А.Г. – М.: Издательство «Атмосфера» , 2002.
11. Домбровски А., Домбровски Б., Пиотрович Р. Суточное мониторирование ЭКГ.- Москва "Медпрактика", 1998.
12. Кечкер М.И. Руководство по клинической электрокардиографии. – Москва, 2000.
13. Клиническая классификация дыхательных и гемодинамических нарушений при заболеваниях легких/ Український пульмонологічний журнал – 2003, №1.
14. Ковалева О.Н., Журавлева Л.В. Практическая нефрология: учебное пособие для студентов мед. Вузов, врачей-интернов и терапевтов. – Харьков: Гриф., 2002.
15. Кушаковский М.С. «Аритмии сердца. Руководство для врачей». - Санкт-Петербург «Фолиант», 1998.
16. Кэттайл М., Арки Р.А. Патофизиология эндокринной системы. Пер. с англ. — СПб. — М.: Невс-кий диалект — БИНОМ, 2001.
17. МакНелли П.Р. Секреты гастроэнтерологии / Пер. с англ. - М. - СПб.: ЗАО «Издательство БИНОМ» - «Невский диалект», 2001.
18. Маршалл В. Дж. Клиническая биохимия. Пер. с англ. - М. - СПб.: «Издательство БИНОМ» - «Невский Диалект», 2000.
19. Міжнародна статистична класифікація хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я; 10-й перегляд, у двох томах. ВООЗ, 1998.
20. Номенклатура, класифікація, критерії діагностики та програми лікування ревматичних хвороб / Под ред. В.М. Коваленка, Н.М. Шуби. – Київ, 2004.
21. Норма в медицинской практике (справочное пособие). Москва, «МЕДпресс», 1999.
22. Основы биохимических констант человека в норме и при патологии / Хмелевский Ю.В., Уса-тенко О.К.. – 2-е изд., перераб. и доп. – К.: Здоров'я, 1987.
23. Основи медичних знань та методи лікування за Девідсоном / За ред.. Кристофера Р.В. Едвардза і Ієна А.Д.Бавчера. – 16-те видання. – К.: УКСП «Кобза». – 1994. – Том 2.
24. Ревматические болезни. Руководство для врачей / Под ред. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. – М.: Медицина, 1997.
25. Рекомендации Европейского общества кардиологов по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности. 2003.
26. Рекомендації Робочої групи з порушень серцевого ритму Українського наукового товариства кардіологів. «Принципи ведення хворих з фібриляцією та тріпотінням передсердь». // Київ, 2002.
27. Рекомендації Української асоціації кардіологів з профілактики та лікування артеріальної гіпер-тензії. 2004.
28. Руководство по клинической и лабораторной диагностике. Ч1-2. Учебное пособие / М.А. Ба-зарнова, А.И. Воробьев, З.С. Баркаган и др.; Под ред. М.А. Базарновой, И.А.Воробьева. – 2-е изд., перераб. и дополнено. – К.: Вища школа, 1991.
29. Руководство по клинической эндокринологии /Под ред. В.Г. Баранова. — Л.: Медицина, 1997.
30. Свищенко Е.П., Коваленко В.Н. Артериальная гипертензия. Практическое руководство. Киев «Морион» - 2001.

31. «Серцево-судинні захворювання». Класифікація, схеми діагностики та лікування. За редакцією проф. В.М. Коваленка та проф. М.І.Лутая. – Київ, 2003.
32. Терапевтическая гастроэнтерология: Руководство для практических врачей / В.Н. Хворостинка, Н.И. Яблучанский, С.Н. Панчук, Л.М. Пасиешвили. - Под ред. В.Н. Хворостинки и Н.И. Яблучанского. - Х.: Основа, 1999.
33. Терапевтический справочник Вашингтонского университета. – М.: Медицина, 2000.
34. Фещенко Ю.И., Яшина Л.Я., Горовенко Н.Г. Хронические обструктивные заболевания легких. // К.: Морион.- 2001.
35. Хендерсон Дж. М. Патология органов пищеварения / Пер. с англ. - М. - СПб.: «Издательство БИНОМ» - «Невский диалект», 2-е изд., испр., 1999.
36. Crawford M.H., Bernshein S.J., Deedwania P.C. et al. AHA guidelines for ambulatory electrocardiography: a report of the American College of Cardiology / Am. Heart Ass. Task Force on Practice Guidelines. / (Committee to Revise Guidelines for Ambulatory Electrocardiography) // J. Am. Coll. Cardiol.- 1999.-V.34.
37. European Diabetes Policy Group. A Desktop Guide to Type 2 Diabetes Mellitus // Diabetic Medicine. – 1999. – Vol. 16, N 9.
38. European Society of Hypertension - European Society of Cardiology guidelines for the management of arterial hypertension // J. Hypertension. – 2003.
39. First Principles of Gastroenterology: The Basis of Disease and an Approach to Management, AstraZeneca Canada Inc., 1997, 1998, 1999, 2000.
40. *Management of gastroesophageal reflux disease (GERD)*. University of Michigan Health System - Academic Institution. 2002.
41. Medical Management of Thyroid disease. /Ed. by D.S. Cooper. — New York: Basel, Marcel Dekker Inc., 2001.
42. NHLBI/WHO Workshop Report: *Global Strategy for the Diagnosis, Management, and Prevention of COPD*. Scientific information and recommendations for COPD programs. (Updated July 2003).
43. Oxford textbook of endocrinology and diabetes / Ed. by J. Wass, St. Shalet. — Oxford University Press, 2002.
44. Reality" Gastroenterology: Meeting the Challenges of GERD and Related Disorders in Clinical Practice Katz P.O., Sharma P., Talley N.J., Postgraduate Institute for Medicine, 2002.
45. Textbook of endocrine physiology /Ed. by J.E. Griffin, S.R. Ojeda. — 4-th ed. — Oxford University press, 2000.
46. Updated Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Gastroesophageal Reflux Disease//Am J Gastroenterol, June 1999.
47. William's Textbook of endocrinology. — 9-th ed. — Philadelphia, London: W.B. Saunders Company, 1998.
48. World Health Organisation. Definition, Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus and its Complications // WHO/NCD/NCS/99.2, Part 1.